

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1964

N° 42

A PROPOS DE 142 SPLÉNECTOMIES

T H È S E

présentée

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 23 mars 1964

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GAILLARD Paul

 né le 5 octobre 1933 à LYON-2 (Rhône)

Imprimerie EMMANUEL VITTE
177, Avenue Félix-Faure, LYON

—
1964

A PROPOS DE 142 SPLÉNECTOMIES

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année 1964 **N° 42**

A PROPOS DE 142 SPLÉNECTOMIES

T H È S E

présentée

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 23 mars 1964

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GAILLARD Paul

né le 5 octobre 1933 à LYON-2 (Rhône)

Imprimerie EMMANUEL VITTE
177, Avenue Félix-Faure, LYON

1964

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire ; M. J. LÉPINE, Membre de l'Institut. - M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut.
Doyen : M. J.-F. CIER. MM. M. LEVRAT, L. REVOL, Assesseurs.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LÉPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATÉ, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET.

MM.

CIBERT Clinique urologique.
PONTIUS (détaché à Beyrouth) Physique biologique.
DECHAUME Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale.
CHAMBRON Chimie organique et toxicologie.
WERTHIMER Clinique chirurgicale B.
P.-RAYVAULT Clinique médicale B.
FROMENT Clinique et prophyl. cardio-vasc.
CROIZAT Clinique médicale C.
ENSELME Chimie biologique et médicale.
MALLET-GUY Clinique chirurgicale A.
REVOL Pharmacie galénique.
POLLOSSON Clinique gynécologique.
PIGEAUD Clinique obstétricale.
BOURRET Médecine du travail.
LEVRAT Clinique médicale A.
SOHIER Hygiène et action sanitaire et soc.
NETIEN Botanique et cryptogamie.
BERTRAND Clinique chirurgicale C.
BADINAND Chimie analytique pharmacut.
DREYON Pharmacie chim. et pharmacologie
ROCHE Médecine légale et déontologie.
COUDERT Parasitologie et pathologie exot.
MOUJIER-KUHN Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie.
PAUFIQUE Clinique ophtalmologique.
THIERS Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie.
BRUN Clinique de pneumo-phthisiologie.
CREYSSSEL Clinique traumatolog. des membres.

PROFESSEURS

DARGENT Clinique carcinologique.
GUICHARD Anatomie pathologique.
GIRARD Paul Pathologie générale et expérim.
LATARIET Anatomie.
PEYCELON Pathologie chirurgicale.
GIRARD Marcel Thérapeutique.
VACHON Pathologie médicale.
GALY Physio-pathol. des voies respirat.
PAPILLON Radiologie.
JEUNE Clinique des maladies infectieuses.
GONIN Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale.
Bactériologie.
MONNET Physiologie et pathol. obstétricales.
BANSSILLON Clinique de chirurgie orthopéd.
CHATONNET Clinique endocrinologique.
GUINET Paul Clinique de chirurgie orthopéd.
TRILLAT Clinique stomatologique.
FREIDEL Charles Clin. de chirur. et d'orthop. infantiles
MARION J. Matière médicale et législation pharmaceutique.
DORCHE Histologie et embryologie.
DUMONT Louis Chimie.
PERROT Physiologie A.
CIER J.F. Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.
PERRIN J. Clinique de chirurgie cardiaque.
MICHAUD Pierre Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.
X.... Biologie médic. et pharmacodyn.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

BERGER Phys. nucléaire appliq. à la méd.	LACROIX Hygiène et clinique des maladies des pays chauds.
BERTOYE Bactériologie.	LIARAS Clinique chirur. Propédeutique.
MANSUY Neuro-chirurgie.	LECUIRE Neuro-chirurgie.
COLLET Chimie générale et pharmaceut.	REVOL Louis Médecine générale.
SARROUY Clinique de pédiatrie.	GOINARD Thérapeutique chirurgicale

PROFESSEURS SANS CHAIRE

ROMAN Parasitologie.	FEROLDI Anatomie pathologique.
CIER André Pharmacie chimiq. et pharmacol.	MORET Robert Physique biologique.

MAITRES DE CONFÉRENCES-AGRÉGÉS TITULAIRES

CREYSSSEL Roger Chimie biologique.	TOMMASI Anatomie pathologique.
TRIVOLET Jean Hygiène.	BUFFARD Electro-radiologie.
GARIN Jean-Paul Parasitologie.	LEJEUNE Médecine génér. et thérapeutique
PINET Electro-radiologie.	DE MOURGUES F. Stomatologie.
ODDOUX Lucien Botanique et cryptogamie.	NAUSSAC Maladies infectieuses.
DE SOLLIERS Chimie analytique.	REBOUILLAT Chirurgie générale.
TOLOT François Médecine du travail.	ROMAGNY Pédiatrie.
DESPIERRES C. Médecine générale.	DELAHAYE J.P. Médecine générale.
GUYOTAT Jean Neuro-psychiatrie.	DELEUZE R. Anesthésiologie.
DESCÔTES J. Chirurgie générale.	GIRAUD M. Electroradiologie diagnostic et thérapeutique.
JOUVET Pathologie expérimentale.	MICHEL Anesthésiologie.
PEYRIN Physique biologique.	

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS STAGIAIRES

DUROUX Emile Anatomie.	MALLEIN René Chimie analytique.
BRETTE René Thérapeutique.	RIFFAT Georges Hygiène.
BOUCHET Alain Anatomie.	FAUCON Biologie méd. et pharmacodynam.
FAYRE-GILLY J. Hématologie.	FLANDROIS Physiologie.
GIROD Histologie et embryologie.	VIALIER-RAYNARD Bactériologie.
GRAS Jean Chimie biologique.	

AGRÉGÉS EN EXERCICE

BURTHIAULT R. Obstétrique.	ALLÈGRE G. Neuro-chirurgie.
FRANÇOIS René Pédiatrie et puériculture.	CHASSARD J.-L. Electro-radiologie.
GIGNOUX Marcel Oto-rhino-laryngologie.	FAYSE Robert Orthopédie.
GUILLEMIN G. Chirurgie générale.	GAILLARD Jean Oto-rhino-laryngologie.
J. DE BEAUJEU Chirurgie générale.	MÉDECINE GÉNÉRALE.
MARION Pierre Chirurgie générale.	OPHTALMOLOGIE.
PLAUCHU Marcel Médecine générale.	PNEUMO-PHTHISIOLOGIE.
PONT Maurice Médecine générale.	MÉDECINE GÉNÉRALE.
SAUTOT Jean Chirurgie générale.	CHIRURGIE GÉNÉRALE.
TRAEGER Jules Médecine générale.	MÉDECINE GÉNÉRALE.
VIGNON G. Médecine générale.	MÉDECINE GÉNÉRALE.
BONAMOUR G. Ophtalmologie.	PÉDIATRIE ET PUÉRICULTURE.
COLIN Marcel Médecine légale.	STOMATOLOGIE.
COLOMBE Daniel Dermatologie.	MÉDECINE GÉNÉRALE.
DE MOURGUES G. Chirurgie générale.	OBSTÉTRIQUE.
DEVIC Michel Médecine générale.	MÉDECINE GÉNÉRALE.
DUMONT Martial Obstétrique.	CHIRURGIE GÉNÉRALE.
DURAND Louis Urologie.	MÉDECINE GÉNÉRALE.
FRANCILLON J. Chirurgie générale.	MÉDECINE GÉNÉRALE.
SAUBIER Eugène Chirurgie générale.	MÉDECINE GÉNÉRALE.
SCHOTT Bernard Neuro-psychiatrie.	ORTHOPÉDIE.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. P. MICHAUD, *Président* ; SAUBIER, REVOL, FRANCILLON, *assesseurs*

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A MA FEMME ET MES ENFANTS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS



A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MICHAUD

*Professeur de clinique de chirurgie cardiaque
Chirurgien des Hôpitaux*

Nous avons eu la joie de passer un semestre dans son service, certainement le plus instructif de nos semestres d'internat. Nous avons été séduit par sa douceur et sa gentillesse, par sa grande maîtrise dans l'accomplissement d'une chirurgie difficile. Chef de file d'une prestigieuse lignée chirurgicale, il nous fait l'honneur de nous prendre comme élève et nous l'en remercions vivement, espérant ne jamais le décevoir. Il nous a confié ce travail et nous lui sommes reconnaissant d'accepter la présidence de notre jury. Qu'il soit assuré de notre respectueux dévouement.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ E. SAUBIER

Chirurgien des Hôpitaux

Nous aimons la merveilleuse perfection de sa technique. Dans ses mains les interventions les plus difficiles, paraissent simples. Nous avons beaucoup appris à son contact, et nous ne saurions assez le remercier de sa bienveillance. Nous lui exprimons notre respectueux attachement et notre entier dévouement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ L. REVOL

Médecin des Hôpitaux

Nous l'avons connu au cours d'un semestre d'externat plein de doux souvenirs. Sa grande bonté et son égalité d'humeur nous ont charmé ; elles vont de pair avec l'immensité de sa science. Nous le remercions de nous faire l'honneur de juger ce travail qui concerne beaucoup de ses malades.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ FRANCILLON

Chirurgien des Hôpitaux

Nous sommes très heureux de le compter dans notre jury de thèse. Depuis que nous le connaissons, il s'est montré pour nous d'une grande gentillesse. Nous voulons lui exprimer notre admiration et notre attachement.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat

MONSIEUR LE PROFESSEUR MARCEL BÉRARD (*in memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR MALLET-GUY

MONSIEUR LE PROFESSEUR LABRY

MONSIEUR LE DOCTEUR GIGNOUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR PEYCELON

MONSIEUR LE PROFESSEUR VACHON

MONSIEUR LE PROFESSEUR CROIZAT

MONSIEUR LE PROFESSEUR REVOL

Internat

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRUN

MONSIEUR LE DOCTEUR SOUSTELLE (deux semestres)

MONSIEUR LE PROFESSEUR MARION

MONSIEUR LE PROFESSEUR POLLOSSON

MONSIEUR LE PROFESSEUR MATHIEU

MONSIEUR LE DOCTEUR MOUSSELON

MONSIEUR LE PROFESSEUR MICHAUD

MONSIEUR LE PROFESSEUR SAUBIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR MARET

MONSIEUR LE DOCTEUR VIARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR CIBERT

MONSIEUR LE PROFESSEUR DURAND

MONSIEUR LE PROFESSEUR FREIDEL

MONSIEUR LE PROFESSEUR DUMAS

A NOS CONFÉRENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

MORNEX-DESBROSSES

GRANDMOTTET-POULAT

MULLER-DRAPIER

A NOTRE CONFÉRENCIER DE CHIRURGICAT

LE PROFESSEUR AGRÉGÉ G. MARET

Chirurgien des Hôpitaux

Son enseignement est fécond, nous lui devons en grande partie notre éducation chirurgicale. Nous tenons à lui exprimer notre profonde gratitude.

AU DOCTEUR TERMET

Son enthousiasme et son goût de la recherche sont communicatifs. Qu'il soit assuré de notre amical respect.

AU DOCTEUR H. VIARD

Chirurgien des Hôpitaux

et AU DOCTEUR VIALA

Médecin des Hôpitaux

Leur aide a été considérable dans l'élaboration de ce travail. Nous les remercions vivement de leur gentillesse à notre égard.

A MES CAMARADES DE TRAVAIL

A MES CAMARADES DE L'INTERNAT

ANATOMIE

La rate est de forme ovoïde, violacée, à la surface granuleuse ; elle présente une face convexe diaphragmatique, une face concave interne barrée par le hile, avec deux facettes, rénale en arrière, gastrique en avant, un bord antérieur crénelé caractéristique, un bord postérieur arrondi, deux pôles supérieur arrondi, inférieur marqué par une facette triangulaire.

Elle est très friable, caractère redouté du chirurgien. Elle pèse 200 g à l'état normal, mais peut atteindre plusieurs kilos en pathologie.

Ch. CLAVEL disait : « Parent pauvre de l'hypochondre gauche, la rate prend la place que lui laissent les autres organes de l'hypochondre ». Elle se développe dans la paroi du mésogastre postérieur, assez tardivement, alors que l'angle gauche et le rein sont déjà en place, et l'estomac en cours de rotation. Elle se trouve ainsi rejetée au sommet de l'hypochondre gauche, profonde et très haute, chirurgicalement thoraco-lombaire, plus qu'abdominale, moulée sur les organes de voisinage qui lui impriment sa forme.

Cachée, elle l'est au clinicien qui la palpe en décubitus latéral droit et en inspiration forcée, au radiologue aussi qui la recherche axée sur la dixième côte.

Elle est reliée par son pédicule, appendue au mésogastre postérieur, en avant à l'estomac, en arrière au pancréas. Elle est très mobile car entièrement péritonisée. On la dit posée sur le pôle supérieur du rein comme une console. La chirurgie de la rate est dominée par cette notion de mobilité, les rates petites et mobiles viennent dans la main du chirurgien, par contre, les rates fixées, adhérentes au diaphragme, fragiles, rendent la chirurgie splénique périlleuse.

RAPPORTS.

a) *La face externe* convexe répond au diaphragme par l'intermédiaire du péritoine ; à travers le diaphragme, la paroi thoracique, la dixième côte, et surtout le cul de sac costo diaphragmatique, le cul-de-sac pleural et le poumon qui n'en recouvre que la moitié supérieure. Ainsi, sa chirurgie est possible par voie thoracique gauche.

b) *Le pôle supérieur* semblant continuer en haut et en dedans la face convexe, entre en rapport avec la grosse tubérosité gastrique. Il va jusqu'à toucher la dixième et la onzième vertèbres dorsales. sur lesquelles la rate peut être traumatisée.

c) *Le pôle inférieur*, creusé d'une facette triangulaire, repose sur l'angle gauche, organe fixe, le *sustentaculum lienis*. A cet endroit, l'artère colique gauche peut être un rapport dangereux.

d) *La face concave antéro-interne* répond essentiellement à la grosse tubérosité gastrique qui cache toute la rate, sauf le pôle inférieur. Elle est fixée au hile splénique par l'épiploon gastrosplénique. Celui-ci contient les vaisseaux courts et se prolonge en bas par l'épiploon gastrocolique. Près du sommet de cette face, s'insinue l'extrémité du lobe gauche du foie amarré par le ligament phréno-hépatique gauche. Ainsi, les hypertrophies isolées du lobe gauche du foie peuvent donner les signes cliniques d'une grosse rate.

Il faut ouvrir l'épiploon gastrosplénique pour apercevoir la partie profonde de la face antéro-interne de la rate. C'est le hile splénique : Les vaisseaux spléniques arrivent par l'épiploon pancréato-splénique avant d'aborder la rate ; ainsi l'arrière-cavité des épiploons, par son extrémité gauche, reste à distance de la rate. Le pancréas envoie parfois son extrémité caudale jusqu'au contact de la rate entre les deux feuillets de l'épiploon pancréaticosplénique. C'est à ce niveau aussi que l'on peut trouver des rates accessoires.

e) *Le segment rétrohilaire de la face antéro-interne*, étroit et concave, est le plus caché de tous : il regarde les organes

rétro-péritonéaux ; l'étage rénal et surrénal gauche dans son atmosphère graisseuse. La région lombaire n'est qu'un rapport lointain bien que l'on ait décrit une voie d'abord lombaire (DELBET 1906). Cependant, un cancer du rein gauche peut envahir la rate. Rate et rein gauche sont parfois traumatisés ensemble.

LE PÉDICULE.

Le pédicule splénique est constitué par :

a) L'artère splénique qui a déjà donné quelques collatérales et qui donne dans 50 % des cas l'artère polaire supérieure avant de se terminer par deux branches plus ou moins loin du hile : branches d'où naissent les vaisseaux courts et la gastro-épiploïque gauche en plus des rameaux spléniques proprement dits, qui sont tous terminaux.

b) La veine splénique naît de 7 à 8 branches rétro-artérielles, mais il existe parfois une ou deux branches préartérielles. Le tronc de la veine est toujours sous-jacent et postérieur à l'artère.

c) Suivent aussi les lymphatiques de la rate et de la grosse tubérosité gastrique, les nerfs du plexus hilaire cheminant avec l'artère splénique.

EN CONCLUSION.

Il faut retenir du point de vue chirurgical :

1. La profondeur de la rate sous la coupole diaphragmatique gauche. La rate est postérieure et haute, et, selon la conformation thoracique, l'auvent costal sera un obstacle plus ou moins gênant pour l'abord chirurgical. L'hypertrophie splénique va se faire du côté où la loge splénique n'est pas close : en avant et en bas ; les grosses rates descendent vers l'abdomen. Elles descendent alors en refoulant l'estomac et le côlon, modifiant ainsi considérablement l'aspect anatomique de la région.

2. Les difficultés opératoires sont grandes devant une rate adhérente. D'une part, parce que la rate adhère alors à des organes creux dont il peut être difficile de la séparer, mais

l'opérateur travaille encore sous contrôle de la vue. D'autre part, elle adhère aussi au diaphragme par sa face convexe, et à ce niveau la dissection devient difficile car elle devient aveugle souvent, par voie abdominale, et elle risque de blesser le diaphragme. C'est pourquoi l'opérateur est parfois tenté d'agrandir la voie vers le haut : thoraco-phréno-laparotomie délabrante.

3. Si le schéma de la vascularisation de la rate est simple avec les deux épiploons spléniques et le pédicule, il faut souligner d'abord les variations de forme du pédicule qui peut être long et facile à lier, amarrant loin la rate, ou au contraire court et étalé en hauteur, peu « complaisant » alors ; il faut souligner surtout qu'en cas d'hypertension portale, le développement vasculaire des mésos, des parois digestives, prend un caractère parfois monstrueux. Les veines dilatées, fragiles, sinueuses, se rompent au moindre geste traumatisant. Le chirurgien doit aller pas à pas, faisant une hémostase minutieuse.

TECHNIQUE DE LA SPLÉNECTOMIE

C'est une intervention qui peut être très simple, « à la portée des capacités chirurgicales les plus modestes » dit J. QUÉNU, opération pour interne, que l'ablation d'une rate petite et mobile.

Mais elle peut être hasardeuse et difficile si la rate est grosse et surtout si elle fixée au diaphragme.

I. — GÉNÉRALITÉS.

a) Préparation de l'opéré classique, nettoyage de la paroi en particulier, car les suites infectées sont particulièrement à craindre.

b) Choix de l'anesthésie important. L'anesthésie moderne obtient un relâchement musculaire parfait et un bon silence abdominal, transformant de façon considérable l'exécution d'une splénectomie.

c) Position de l'opéré importante à considérer. L'opéré est placé en décubitus dorsal ; le tronc est en hyperextension, cambré. Cette position est capitale car c'est elle qui rend accessible le profond hypochondre et fait monter la rate en superficie. Elle est réalisée par un billot, un coussin ou la cassure de la table au niveau de la base du thorax. Souvent, on a intérêt à incliner la table vers la droite pour faire tomber à droite la masse intestinale et mieux faire venir la rate dans l'incision.

d) L'opérateur est à droite car c'est de ce côté qu'il voit mieux dans l'hypochondre et qu'il est à sa main pour saisir la rate.

e) *La voie d'abord.* Les voies d'abord décrites sont multiples, témoignant des mêmes difficultés, car la chirurgie de

la rate se heurte à l'obstacle de l'auvent costal qui barre son accès. La rate est profonde, thoracolombaire, disent les anatomistes, et pourtant c'est toujours par l'abdomen que les chirurgiens l'abordent.

Sa situation postérieure a cependant conduit à réaliser des voies d'abord postérieures, ou postéro-latérales, ou encore thoraciques. Elles ont sans doute un intérêt pour aborder une rate traumatisée, mais ne nous concernent pas. La chirurgie splénique pour indication médicale réclame toujours un inventaire abdominal que ne permettent pas ces incisions. En réalité, le choix de la voie d'abord va dépendre de l'affection en cause d'une part, et surtout du volume et de la fixité de la rate.

Nous envisagerons ainsi :

- Les splénectomies faciles pour petites rates libres.
- Les splénectomies pour rates volumineuses mais sans péricapsulite.
- Les splénectomies pour rates adhérentes.

II. — LA SPLENECTOMIE POUR PETITES RATES LIBRES.

1^o *Incision pariétale.*

Il n'est pas question d'utiliser une voie d'abord complexe à lambeau ou à débridement thoracique, la splénectomie s'effectue par voie abdominale pure. Si elle n'est pas directe sur la rate, elle est en revanche toujours suffisante.

Nous utilisons de préférence la laparotomie médiane sus-ombilicale, verticale car elle réunit les qualités d'une bonne laparotomie, très simple à effectuer, non hémorragique, ce qui n'est pas négligeable dans nombre d'interventions pour hémopathies, elle peut facilement être agrandie soit vers le bas en dépassant l'ombilic, soit vers le haut en réséquant la xyphoïde, ce qui, d'ailleurs, donne un jour considérable. Elle est très facile à réparer.

D'autres auteurs utilisent, sans avantages bien évidents, soit la paramédiane qui serait plus solide à la réparation, soit une transrectale qui est de toute façon meilleure qu'une pararectale externe qui, elle, coupe les nerfs des muscles. D'autres, encore, utilisent les incisions obliques abdominales gauches, soit la voie de Quénu tendue entre la ligne médiane sus-ombilicale et le rebord costal gauche en regard du huitième espace intercostal, soit la voie de Lecène et Deniker, qui est concave vers le haut, tendue entre la ligne médiane au-dessus de l'ombilic, et rejoint le rebord costal en regard du neuvième espace.

Si ces voies sont plus directes, elles sont par contre plus hémorragiques traversant les muscles, dont d'ailleurs elles ménagent bien les nerfs. Nous les avons parfois utilisées, mais notre préférence va, sans discussion, à la voie médiane.

2^o *Extériorisation de la rate.*

Après que l'anesthésiste ait évacué par sonde de Levine le contenu gastrique liquidien ou gazeux, la face antérieure de l'estomac est saisie avec une ou deux pinces en cœur, et attirée vers la droite. Une ou deux valves ou écarteurs d'Hartmann sont placés sur la lèvre gauche de l'incision pour récliner fortement celle-ci vers la gauche. La main droite de l'opérateur est introduite profondément dans l'hypochondre gauche pour contourner la face convexe de la rate et l'attirer sur la ligne médiane. Parfois, même en cas de rate libre, le bord postérieur de la rate est amarré de façon serrée au péritoine pariétal postérieur, nécessitant la section du feuillet postérieur du ligament liéno-rénal (à l'aide de ciseaux, ou simplement en « grattant » avec les doigts). Il est utile de glisser dans l'hypochondre déshabité une grande compresse qui sera laissée en place jusqu'à la fin de l'intervention, et qui permet d'absorber tout suintement hémorragique, par ailleurs cette compresse pourra être pesée en fin d'intervention pour contrôler la perte sanguine. Dès que la rate a été « accouchée » dans l'incision médiane, les écarteurs sont enlevés et la rate est basculée sur le rebord gauche de la laparotomie sur laquelle elle repose par son bord postérieur.

3^o *Ouverture de l'arrière cavité des épiploons.*

L'aide placé du côté de la tête du malade maintient du bout des doigts de sa main gauche la rate par son bord antérieur tandis qu'il attire à droite l'estomac par la pince en cœur, Ainsi s'étale parfaitement devant l'opérateur le ligament gastro-splénique qui masque le pédicule splénique. L'arrière-cavité des épiploons est ouverte dans une fenêtre avasculaire, et ses vaisseaux sont sectionnés entre deux ligatures. Quelques fils, du côté gastrique, sont conservés pour refermer à la fin de l'intervention cette arrière-cavité. On a intérêt à sectionner très vite entre deux ligatures les vaisseaux de l'extrémité supérieure du ligament gastro-splénique, lesquels portent bien leur nom de vaisseaux courts, car l'extériorisation de la rate les tend dangereusement. Enfin on prendra garde, à l'extrémité inférieure de ce ligament qui devient plus épais, à ne pas blesser l'anse afférente de l'angle colique gauche ou ses vaisseaux, en restant au contact du pôle inférieur de la rate.

4^o *Ligature et section du pédicule splénique.*

L'arrière-cavité des épiploons étant ainsi ouverte, l'opérateur a sous les yeux le pédicule splénique et la queue du pancréas. Les vaisseaux sont isolés en deux ou trois groupes et sectionnés entre deux ligatures, artère première de préférence.

Quel est l'intérêt de la ligature première de l'artère splénique ?

Certains auteurs la conseillent encore, alors que la ligature du pédicule splénique sans splénectomie associée, autrefois décrite, est reconnue néfaste et inefficace. On a dit, que pour une splénectomie pour purpura thrombopénique, le temps de saignement s'améliorant instantanément après ligature de l'artère, il était intéressant de réaliser le plus rapidement ce geste pour diminuer l'hémorragie opératoire. En pratique, ce fait n'est pas vérifié, les modifications de la crase sanguine ne sont pas instantanées. Certains cherchent par cette ligature première de l'artère à vidanger la rate de son sang, la veine étant conservée jusqu'à la ligature du pédicule. La quantité

de sang n'est pas négligeable, si le volume de la rate est un peu conséquent. Ce geste remplace alors avantageusement l'injection intra-splénique d'adrénaline, souvent inefficace, parfois dangereuse par sa conséquence hypertensive générale. Mais surtout, la ligature première de l'artère a l'intérêt d'être le geste de sécurité avant d'entamer une splénectomie difficile hémorragique.

La rate enlevée est immédiatement pesée. Les moignons vasculaires (artères et veines) sont éventuellement liés une seconde fois par prudence, et leurs fils sont conservés et repérés pour fermer l'arrière-cavité des épiploons.

5° *Vérification de la loge splénique.*

Le deuxième aide conservant toujours l'estomac récliné vers la droite, les valves sont replacées sur la berge gauche de l'incision. La main gauche de l'opérateur abaissant et réclinant l'estomac, on procède à la vérification de la loge splénique dans le but de parfaire éventuellement l'hémostase et de rechercher les rates surnuméraires éventuelles. La compresse qui comble l'hypochondre gauche est retirée. Les petits suintements hémorragiques sur la queue du pancréas, sur la zone dépéritonisée, sur le diaphragme éventuellement, sont pincés et coagulés ou bien aiguillés à l'aiguille sertie. L'hémostase doit être parfaite.

Le problème des rates surnuméraires mérite d'être évoqué, mais généralement quand elles existent, elles sont rencontrées inopinément au cours de l'ouverture de l'arrière cavité des épiploons ou au temps pédiculaire. Elles sont rares : nous n'en avons découvert que quatre fois. Il est classique de signaler que leur méconnaissance opératoire et leur hypertrophie secondaire peut expliquer l'échec d'une splénectomie. Cette éventualité paraît exceptionnelle. L'obligation de leur recherche est connue. Elles passent d'ailleurs difficilement inaperçues, siégeant le plus souvent en plein hile splénique, ou le long du pédicule. On en a décrit dans le grand épiploon ou au niveau d'un ovaire gauche. Cela n'entre pas en ligne de compte.

Elles ont la taille d'une noisette ou d'une noix, de couleur rouge violacé. L'examen histologique montre qu'elles ont la structure et l'allure d'un ganglion lymphatique congestif, dont il est bien difficile de les différencier.

6° *Fermeture de l'arrière-cavité des épiploons.*

Celle-ci est réalisée en amarrant deux des fils repères de la grande courbure aux fils conservés du pédicule splénique. Ce geste n'est pas indispensable, mais on a décrit des incarcérations du grêle à ce niveau. Tandis que d'une main le premier aide maintient la masse intestinale du grêle vers le bas, l'opérateur dirige en bonne place l'angle colique gauche et son anse afférente sous la coupole diaphragmatique. Le grêle est ensuite recouvert du grand épiploon avant de refermer la paroi solidement aux fils non résorbables.

7° *Le problème du drainage de la loge splénique.*

Certains opérateurs, estimant qu'il persiste toujours un petit suintement hémorragique, préfèrent drainer la loge splénique par le sommet de l'incision, ou mieux par une contre-incision sous-costale gauche, avec ou sans aspiration continue.

Nous pensons, pour notre part, qu'une splénectomie facile pour rate libre, autorise généralement une hémostase très satisfaisante même en cas de thrombopénie et ne nécessite pas, de ce fait, de drainage, qui, en raison de la pression négative sous-diaphragmatique, ne peut être qu'une source d'infection éventuelle.

III. — LA SPLÉNECTOMIE POUR TRÈS GROSSES RATES, MAIS SANS PÉRISPLÉNITE.

La liberté d'une rate dans la loge splénique, qu'elle soit grosse ou petite, conditionne presque à elle seule la facilité de la splénectomie. C'est dire que la technique décrite précédemment est valable dans la majorité des cas pour les grosses rates, voire les très grosses rates. Il est juste cependant d'in-

sister sur les deux écueils que constituent les difficultés d'extériorisation (du fait du volume), et la fragilité des vaisseaux généralement monstrueux.

L'extériorisation d'une très grosse rate peut être délicate. La laparotomie médiane dépassant l'ombilic et comportant aussi la résection de la xyphoïde est l'incision le plus souvent utilisée dans le Service, comme dans le cas de petites rates. Mais la configuration anatomique du thorax laissant prévoir un auvent costal plus ou moins gênant, pourra conduire à utiliser une incision sous-costale. Pour « accoucher » de telles rates, il est nécessaire de faire sortir le pôle inférieur en premier, tandis que la main va dégager le pôle supérieur pour l'amener hors du ventre.

Dès lors l'intervention se conduit comme précédemment, suivie du temps périculaire délicat en raison du calibre des veines, et des adénopathies (en cas de sarcome ou d'hétopathies malignes) qui masquent les vaisseaux. La pesée de la rate est ici indispensable pour le réanimateur qui perfusera du sang en quantité égale au quart ou au tiers de son poids, au moins.

En fait comme l'écrit Jean PATEL « presque toujours, quand la rate est volumineuse, alourdie, bien des raisons militent, dès que le ventre est ouvert, en faveur de la découverte des vaisseaux spléniques (artères et veines) et de la ligature de l'artère, et, j'y insiste, uniquement d'elle ». Nous avons déjà souligné l'intérêt de la ligature première de l'artère splénique.

IV. — L'ABLATION DES GROSSES RATES ADHÉRENTES.

Aux difficultés inhérentes au volume, au poids, à la fragilité de la rate, à sa grande richesse vasculaire, s'ajoutent ici les difficultés constituées par la présence d'adhérences serrées, (parfois véritable symphyse) habituellement très vasculaires, qui unissent la rate à la coupole diaphragmatique.

On comprend que les différents types d'incision les plus délabrantes aient été prônés par les opérateurs qui ont éprou-

vé ces difficultés. Jean PATEL prône la thoraco-phrénolaparotomie qui incontestablement constitue la plus belle et la plus large voie d'exposition de l'hypochondre gauche, celle qui permet de conduire l'opération en toute sécurité. Bien que familiarisé avec la chirurgie thoracique, nous trouvons cette voie inutile et source d'épanchements intrathoraciques post-opératoires. La qualité des anesthésies actuelles assure un tel relâchement musculaire, qu'une incision abdominale non délabrante (médiane ou sous-costale) permet de conduire sans difficultés insurmontables la splénectomie dans ces cas.

Certes, encore souvent dans ce type de rate, l'intervention peut être conduite comme nous l'avons décrite au chapitre des petites rates libres, cependant différents points méritent d'être soulignés.

- La ligature première du pédicule qui diminuera notablement l'hémorragie au temps de libération, est préférable.
- Libération en sectionnant pas à pas, entre deux ligatures, les voiles adhérentiels très vasculaires, en attirant la rate par son bord antérieur de la main gauche, tandis que les aides réclinent très fortement en dehors l'auvent costal. Parfois ce n'est qu'aux doigts, aux ciseaux, que peut être faite cette libération, au contact du tissu splénique, parfois même en sous-capsulaire.

Hémostase soigneuse de la loge splénique après splénectomie par de multiples points aiguillés sur le péritoine pariétal postérieur, et sur la face inférieure du diaphragme.

Nécessité d'une réanimation sanguine peropératoire adéquate par pesée des compresses et stricte mesure du sang recueilli dans l'aspirateur.

La question du drainage reprend ici toute son acuité. L'intervention laisse une large plage cruentée phrénopariétale, sur laquelle peut venir s'agglutiner le grêle. La péritonisation ne pouvant être effectuée à ce niveau, un bon artifice consiste alors à retourner vers le haut le grand épiploon et à le glisser

dans la loge splénique. Ainsi est réalisée une barrière que ne peut franchir l'intestin grêle. COSTANTINI, dans sa technique, met en place un sac de Mickulicz, après avoir amarré l'estomac au bord droit de la plaie. Nous n'avons pas eu recours à ce procédé qui est source de lenteur de cicatrisation. Par contre, le drainage aspiratif est souvent nécessaire alors, car le suintement sanguin reste important.

LES SUITES OPÉRATOIRES

L'analyse de 142 splénectomies, y compris celles réalisées pour hypertension portale, pratiquées dans le Service du Professeur MICHAUD pendant une période de quatre ans, autorise les constatations suivantes :

I. — SUITES SIMPLES — 69 CAS, SOIT 48,5 %.

L'apyrexie est obtenue en moins d'une semaine et la température ne dépasse que rarement 38°5.

La reprise du transit digestif s'effectue normalement au deuxième-troisième jour, l'estomac étant soulagé par une sonde de Lévine, l'apport liquidien par voie veineuse est vite supprimé dès le deuxième-troisième jour.

Le traitement antibiotique a été systématique chez nos opérés, par pénicilline, streptomycine aux doses usuelles. Certaines publications récentes tendent à montrer l'inutilité de tel traitement systématique, voire à l'accuser d'augmenter la fréquence des incidents infectieux post-opératoires ? Pour notre part, nous ne sommes pas, en effet, convaincu de son utilité et son usage relève plus d'une habitude en milieu hospitalier que d'une idée préconçue.

Le lever est précoce, dès le deuxième jour et le traitement anticoagulant n'est pas nécessaire dans tous les cas, mais seulement fonction de l'affection en cause, et du type de l'intervention, anastomose spléno-rénale en particulier.

II. — SUITES COMPLIQUÉES — 55 CAS, SOIT 38,7 %.

Le nombre d'incidents ou de complications paraît ainsi assez considérable, mais nous comprenons sous le nom de

suites compliquées tous les cas qui présentent une pyrexie dépassant la semaine.

a) *Les suites fébriles.*

Parmi les observations, dans 33 cas, les suites opératoires sont marquées par une température persistante. La fièvre qui s'élève dès le premier jour à 38° ou 39° reste oscillante entre 37°5 et 38°5 pendant huit à quinze jours ou même plus, redescendant à 37° tout doucement, par palier de dixième en dixième.

Que signifie cette température tenace qui cède spontanément mais résiste aux traitements habituels : en effet, il est curieux de constater que les anticoagulants (Héparine ou Dicoumarol) sont inactifs sur son évolution, de même que les antibiotiques et les corticoïdes. Il semble donc qu'elle ne soit ni infectieuse, ni d'origine thrombotique. De même, la radiographie pulmonaire reste normale. en particulier au niveau de la base gauche.

De nombreuses tentatives d'explication ont été faites.

Nous ne citerons là que la thèse de SOURDILLE : « CARO pense à une action toxique en rapport avec la nature de la rate. BOND l'attribue à une modification du sang après splénectomie. SILVESTRIINI suggère qu'elle serait due à des résorptions de substances toxiques. ZIMMERMANN rapporte l'élévation thermique en partie à la formation d'un exsudat dans la zone de ligature du pédicule. HERCZEL soupçonne des lésions du pancréas secondaires à la ligature des vaisseaux spléniques et à la nécrose du tissu cellulaire rétro-péritonéal. SIMON considère, qu'après ablation de la rate, la capacité de résistance de l'organisme est diminuée. HOFFMANN, HEINECKE nient cette diminution de résistance. HERSCHFELD et MUSHAM estiment que la splénectomie supprime le pouvoir qu'a la rate d'éliminer certaines protéines circulant dans le sang. MOIROUD se demande si la fièvre est due à la libération massive d'agents (germes ou toxines) de haute virulence. Il évoque également la possibilité de complications pulmonaires graves, encore inexpliquées, d'un bouleversement circulatoire et diaphragmatique consécutif à l'ablation d'une grosse rate ». Chacune

de ces hypothèses renferme sans doute une part de vérité, encore que plusieurs d'entre elles ne sont que suppositions, et ne reposent sur aucun argument solide.

La plus séduisante est sans doute celle qui met en cause la queue du pancréas. Cette question de l'atteinte pancréatique au cours des splénectomies a été reprise par de nombreux auteurs. Des études anatomiques (BARANOWSKI, WALTON, NOBLE) ont montré la proximité de la queue du pancréas et de la rate, qui peuvent être accolées, ou bien souvent situées à moins de cinq millimètres l'une de l'autre. Elles ont montré par ailleurs que le Wirsung gardait un calibre conséquent jusqu'à l'extrémité caudale du pancréas. Et qu'enfin l'artère splénique donnait souvent très près du hile une branche récurrente à destinée pancréatique. Par ailleurs, les mêmes auteurs, analysant le liquide de drainage de splénectomie, y relèvent une élévation notable de l'activité amylasique.

De là à déduire que les suites fébriles de splénectomie sont redevables d'une lésion de la queue du pancréas, il n'y a qu'un pas. Faut-il le franchir ?

Certains faits restent sans explication cependant : en effet, il est incontestable que certaines splénectomies faciles, prudentes et soignées, ayant certainement ménagé la queue du pancréas, sont cependant fébriles dans leurs suites. Il est incontestable par ailleurs que les splénectomies effectuées au cours d'une intervention portant sur la queue du pancréas, pancréatectomies caudales pour pancréatites, ouvrant donc le canal de Wirsung, n'ont pas toujours des suites fébriles, type fièvre de splénectomisé, comme on pourrait s'y attendre. Nous en avons plusieurs exemples. Il semble que l'étiologie de ces fièvres ne soit pas univoque et nous retenons surtout dans leur production :

- Le rôle du pancréas traumatisé ;
- Le rôle de l'inévitable épanchement hématique de la loge splénique pouvant entraîner une fièvre de résorption sanguine durant les dix ou quinze premiers jours post-opératoires.

En tout cas, nous constatons qu'il n'existe pas de relation entre ces pyrexies et le volume de la rate ou les difficultés opératoires. Il n'en reste pas moins que, pour inexplicables qu'elles soient, ces fièvres restent sans conséquence, ni immédiate, ni lointaine, sur le résultat de l'intervention.

b) *Complications infectieuses.*

1^o Nous avons quatre cas d'hématomes suppurés de la paroi, d'évolution simple, ayant seulement entraîné un retard de cicatrisation.

2^o Cinq cas d'abcès sous-phréniques gauches ayant nécessité une ou même deux réinterventions pour évacuation et drainage de la collection suppurée.

3^o Nous notons aussi des complications à l'étage thoracique :

- Trois épanchements pleuraux gauches, séro-fibrineux et aseptiques à la culture mais ayant dû être ponctionnés ;
- Un pneumothorax gauche à tendance suffocante, apparu au quatrième jour post-opératoire et ayant nécessité une désinsufflation ;
- Deux pleurésies purulentes gauches qui ont guéri sans drainage ;
- Un cas d'encombrement bronchique avec température et gêne respiratoire.

4^o Nous notons enfin deux cas où l'infection fut générale et massive à point de départ intestinal ; diarrhée à pyocyanique ayant évolué vers une septicémie à pyocyanique d'évolution heureusement favorable grâce à un traitement antibiotique intense dirigé par les antibiogrammes.

Au total donc, 18 cas de complications infectieuses, soit 12,8 % des cas de splénectomies. Ce chiffre peut paraître élevé pour une intervention qui est aseptique puisqu'elle n'ouvre aucune cavité digestive, et qui est pratiquée en dehors d'états infectieux, notre statistique ne comportant notamment aucun abcès de la rate. Si nous réunissons ces observations, ce n'est pas pour évoquer les précautions d'asepsie nécessaires :

elles sont classiques. Ni pour évoquer le risque pleuro-pulmonaire que comporte toute intervention touchant le diaphragme ; il est classique aussi. Nous voulons souligner ici la fréquence des infections après splénectomie.

Cette prédisposition aux infections après splénectomie a été soulignée de tout temps par de nombreux auteurs, mais souvent tenue pour peu importante, en tout cas jamais affirmée. La question a pris un regain d'actualité avec quelques publications récentes, car, avec les antibiotiques modernes cette prédisposition est devenue plus apparente. LOWDON la souligne surtout chez l'enfant en bas âge où elle se manifeste par des accidents méningitiques graves qui peuvent survenir des mois ou des années après l'intervention. De même, SMITH et ERLANDSON, qui recherchent la cause de cette prédisposition.

Il semble bien que l'ablation d'une partie importante du tissu réticulo-endothélial diminue la faculté de résistance aux infections pendant le temps où la suppléance ne s'est pas effectuée : un an ou deux. Mais la pathogénie de cette perte de résistance est discutée. La rate est intéressée dans la lutte contre les organismes microbiens introduits dans la circulation, de façon plus précise que le foie, surtout pour les micro-organismes encapsulés, semble-t-il. Elle est également en cause pour la formation d'anticorps. A ce sujet, BROBERGER a montré que la production d'antigène, faible à la naissance, atteint son maximum à deux ans. Ceci correspond à la « maturité sérologique » et jouerait un rôle dans l'explication de la tendance aux infections des tout-petits. Pourtant, le taux des gamma-globulines n'est pas modifié après splénectomie et la seule anomalie humorale est peut-être la baisse du taux de properdine retrouvée par SASLAW et CARLISLE chez les splénectomisés.

Si le mécanisme de cette prédisposition reste donc mystérieux, le fait n'en reste pas moins patent, surtout chez les petits enfants, et toute infection chez un splénectomisé doit être prise au sérieux et traitée énergiquement car elle peut prendre un tour foudroyant.

c) *Complications d'ordre général.*

1^o Nous avons observé : trois escharres fessières chez des malades dénutris.

— Une rougeole (épidémie hospitalière) ;

— Une crise paludéenne chez une malade d'origine nord-africaine, paludéenne connue.

Ces complications sont banales.

2^o Par contre, nous avons observé trois fois des phénomènes abdominaux (poussée ascitique fébrile, hémorragies digestives répétées et fébriles) qui évoquent des troubles veineux thrombotiques du système porte. Faut-il parler vraiment de pylé-phlébite ? Elle fut en tout cas évoquée, et il est logique de le faire après une intervention qui touche au système porte par l'un de ses plus gros affluents.

3^o Enfin, nous avons deux observations de thrombose veineuse des membres inférieurs ayant cédé facilement aux anticoagulants. Le risque de thrombose veineuse paraît donc comparable à celui de toute chirurgie abdominale digestive ou gynécologique. On a souvent soutenu que la splénectomie, par l'hyperplaquettose qu'elle entraîne, était facteur de thrombose. En réalité, l'étude de la coagulation après splénectomie pour thrombopénie (thèse de TAINÉ), montre que cette hyperplaquettose ne s'accompagne pas d'une hypercoagulabilité sanguine appréciable biologiquement. Et c'est ainsi que nous n'utilisons pas le traitement anticoagulant systématique, en dehors des cas où une anastomose veineuse a été réalisée dans le même temps (anastomose spléno-rénale).

d) *La mortalité* : 18 morts soit 12,6 %.

Ce chiffre peut paraître élevé, alors que de nombreuses statistiques modernes font état de chiffres plus bas, aux alentours de 5 %. En réalité, cette statistique est globale : elle recouvre des affections très diverses, en particulier les pancytopénies et les affections malignes qui représentent presque toute la mortalité, de même que certaines hypertensions

portales évoluées. Comme nous le verrons, dans les indications classiques, elle est des plus minime : de l'ordre de 2 %, en ce qui concerne les purpuras thrombopéniques et les maladies de Minkowski-Chauffard.

Cinq malades sont morts d'un état de collapsus circulatoire rapide, le jour de l'intervention, ou dans les premiers jours post-opératoires.

Trois malades sont morts d'un syndrome de choc et hyperthermie maligne entre le deuxième et le quatrième jour.

Un malade antérieurement soumis à un traitement cortisonique est mort d'un collapsus attribuable à une insuffisance surrénale aiguë au sixième jour.

Cinq malades sont morts rapidement, présentant des hémorragies digestives massives et un coma amoniémique.

Un malade est décédé d'une évolution foudroyante de son hémopathie avec poussée ascitique aiguë et subocclusion.

Un malade est décédé de parotidite aiguë.

En réalité, la mortalité est essentiellement fonction de l'affection en cause.

Peut-être, les huit premiers cas sont-ils à rattacher à des troubles de la ventilation post-opératoire. Sans doute, les anesthésies ont-elles beaucoup évolué ces dernières années, et actuellement la meilleure connaissance des fonctions circulatoires et respiratoires permet d'éviter ces accidents.

L'insuffisance surrénale aiguë s'est produite à cause d'une méconnaissance du traitement cortisonique antérieur.

Nous reprendrons, à propos de chaque affection, cette question de la mortalité. Nous noterons aussi que la mortalité est très nettement fonction de l'âge des malades :

- 3 morts chez 46 malades âgés de moins de 20 ans, soit 6,5 % ;
- 15 morts chez 96 malades âgés de plus de 20 ans, soit 15,6 %.

III. — LES SUITES LOINTAINES.

Nous voulons simplement souligner la tolérance de la splénectomie : les malades mènent après la période opératoire une vie normale.

Les phénomènes d'hypercytose notés dans les premiers mois et particulièrement l'hyperplaquettose rentrent peu à peu dans l'ordre.

Chez l'enfant, on note souvent une transformation bénéfique de l'état général et surtout une poussée de croissance.

Chez l'adulte, on constate parfois une gêne à l'effort, à l'émotion, qui caractérise la perte de la fonction « réservoir » que la rate représente, mais une adaptation progressive se fait au fil des mois.

Affections en cause	Nombre de cas	Mortalité	Tempé- rature isolée	Compli- cations infectieuses	Compli- cations hémorra- giques	Suites simples
Minkowski-Chauffard	23	1 Confusion mentale	5	1	0	16
Autres hémolyses	6	1 Ins. surr. aiguë	1	0	0	4
Thrombopénies essentielles	21	0	1	2	2	16
Autres thrombopénies	4	0	3	0	0	1
Pancytopenies adultes	11	4 3 hémorragies 1 infection	2	4	0	1
Pancytopenies enfants	3	1 Septicémie	0	0	0	2
Etats apparentés aux pancytopenies	6	0	1	3	0	2
Hémopathies malignes, sarcomes, myélomes.	13	2 Défaillance card. Ascite aiguë	4	1	0	6
Affections générales : dyslipéidoses, tuber- culose, B.B.S.	5	1	1	1	1	2
Angiomes, kystes	4	0	2	0	0	2
H.T.P. cirrhoses, Banti	46	9 Hémorragie	13	6	1	18
TOTAUX	142	18	33	18	4	69

ÉTUDE DES OBSERVATIONS

Nous avons à notre disposition 142 observations. Nous laisserons de côté 46 observations concernant les rates d'hypertension portale, au cours des affections touchant le système porte, des affections pancréatiques, des affections gastriques. Elles concernent aussi deux cas de rupture de rate pathologique, un cas d'anévrisme du pédicule. Nous ferons cependant un chapitre comparatif concernant les cas de maladies de Banti ou d'hypertension portale avec manifestations importantes d'hypersplénisme.

Nous étudierons plus particulièrement 96 cas de splénectomies pratiquées sur « indications médicales ».

1^o Anémies hémolytiques congénitales, acquises ;

2^o Thrombopénies idiopathiques constitutionnelles, thrombopénies avec thrombopathies, thrombopénies au cours de la cirrhose hépatique et du kala-azar.

3^o Pancytopénies chroniques idiopathiques, de l'adulte, de l'enfant, et états apparentés (érythroblastopénie de Blakfan-Diamond, agranulocytose chronique, anémie chronique réfractaire avec respect des lignées blanches et plaquettaires, bicytopenies chroniques).

4^o Hémopathies malignes à manifestations spléniques prédominantes, maladie de Hodgkin, réticulose maligne, histiocytosarcome, maladie de Brill-Symmers, réticulolymphoses à forme splénomégaly.

Sarcome splénique pur.

Myélose aleucémique mégacaryocytaire.

5^o Splénomégaly au cours d'affections générales, non intrinsèquement malignes : dyslipoidose, maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, tuberculose splénique.

6^o Angiome et kystes : kystes hydatiques, kyste simple, angiome caverneux splénique.

ANÉMIE HÉMOLYTIQUE DE MINKOWSKI-CHAUFFARD

Nous en avons 23 observations splénectomisées. Il s'agit d'une maladie génotypique dont nous rappelons brièvement les éléments qui permettent d'asseoir le diagnostic.

I. — ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC.

1^o *L'étiologie.*

Cette maladie obéit aux lois de Mendel, selon le type dominant. Dans une famille déterminée, 50 % de sujets en sont atteints, mais les descendants des sujets épargnés sont toujours indemnes.

En pratique, le caractère héréditaire de l'affection se retrouve de façon évidente dans 48 % de nos observations : ascendants ou descendants splénectomisés pour la même maladie (un exemple le plus frappant est la famille P.) :

- La mère, 33 ans, splénectomisée ;
- 3 de ses enfants splénectomisés dans le Service ;
- 4 frères et 2 sœurs splénectomisés antérieurement.

Dans 22 % de nos observations, le caractère héréditaire n'est pas évident, mais retrouvé nettement à l'interrogatoire poussé, ou bien retrouvé sur le bilan d'hémolyse systématiquement pratiqué à d'autres membres de la famille. On retrouve ainsi des antécédents familiaux d'anémie isolée, de rate hypertrophiée connue, d'ictères à répétition non traités.

Restent 30 % des cas où nous nous n'avons pas trouvé de caractère héréditaire. En fait, il s'agit souvent de malades chez lesquels l'interrogatoire était difficile ou incomplet, ou bien de malades dont aucun membre de la famille n'a été examiné.

Il faut considérer ce caractère héréditaire comme une des pierres d'angle du diagnostic.

2^o Début clinique.

Typiquement, se situe entre 8 à 12 ans, aux alentours de la puberté. En pratique, se voit à tout âge :

- 50 % de nos observations avant 15 ans ;
- 50 % de nos observations après 15 ans.

Souvent se situe très tôt :

- 34 % de nos observations, début clinique à 5 ans ou au-dessous (un de nos malades s'étant même présenté initialement comme un ictère néo-natal).

Mais peut se voir à un âge avancé de la vie. Nous avons 3 observations de malades de plus de 50 ans.

3^o Symptômes.

a) Rarement, crise aiguë de déglobulisation, crise avec pâleur extrême avec dyspnée et tachycardie, ictère généralisé accentué encore par la pâleur. Splénomégalie. Il s'agit alors d'un tableau fébrile à 40° avec prostration. Dans une observation, nous notons la présence d'épisodes d'hémoglobinurie.

b) Le plus souvent, il s'agit de la découverte chez un enfant pâle et jaune paille, d'un subictère, d'un syndrome anémique et d'une grosse rate chez un enfant qui est un peu chétif et malingre mais en bon état général.

C'est la découverte de cette triade symptomatique classique : anémie, ictère, splénomégalie qui va entraîner le diagnostic.

c) Le début clinique est souvent estompé : la jaunisse paraît à peine, avec de petites recrudescentes fébriles. L'anémie isolée, traduite par une pâleur avec ou sans grosse rate, parfois même avec température trompeuse, égare volontiers le diagnostic. Puis le tableau clinique se complète : syndrome anémique, ictère plus ou moins net avec des recrudescentes, retrouvées à l'interrogatoire. L'ancienneté de cet ictère étant assez suggestive.

4^o *Evolution clinique.*

Elle est essentiellement chronique. Cette maladie évolue au long cours, avec des période d'aggravation et de rémission. Dans le type stable, l'ictère et la splénomégalie gardent pendant des années une intensité constante.

Cependant, les complications peuvent survenir :

a) Chez l'enfant, les troubles de croissance : enfant chétif qui travaille mal, dystrophie de la voûte crânienne, dystrophie des membres inférieurs, ulcères de jambe, troubles nerveux, oculaires. Nous n'avons rencontré que deux fois des signes nets de dystrophie crânienne, « crâne en tour » avec aspect radiographique « en brosse » du vertex.

b) Chez l'adulte, cette évolution chronique explique la révélation parfois très tardive de l'affection.

c) Mais peuvent survenir des poussées aiguës avec température, ictère franc et urines foncées. Les poussées sont souvent déclenchées par des maladies intercurrentes, fatigue, émotions, ou bien apparaissent isolées. Ainsi, elles émaillent une longue évolution qui s'étale sur des années (7 cas, soit 30 %).

Parfois, des crises ictériques aiguës sans anémie très nette faisant poser des diagnostics différentiels avec des complications hépatiques.

Parfois, des crises d'anémie extrême avec asthénie, pâleur intense, dyspnée et tachycardie.

d) Outre l'ictère et les douleurs sous-hépatiques qui sont de véritables symptômes de la maladie, peuvent survenir des complications bilio-hépatiques.

— 5 fois, une lithiase vésiculaire, qui peut se voir à tout âge, même chez l'enfant, latente ou entraînant tous les signes d'une lithiase biliaire compliquée, obstructive ou infectée ;

— 3 fois, les symptômes d'une hépatite virale avec hyperbilirubinémie mixte, transaminases augmentées, tests hépatiques de floculation perturbés ;

- 1 fois des crises de coliques vésiculaires sans lithiasé décelable.

En somme, trois complications guettent le malade atteint de maladie hémolytique :

- Exacerbation dangereuse des symptômes en poussée aiguë, avec crise de déglobulisation massive mortelle ;
- Complications hépato-biliaires ;
- Troubles du développement staturo-pondéral chez l'enfant.

La maladie hémolytique est donc moins bénigne qu'il n'est classique de le dire.

5^o *Examen clinique.*

L'examen clinique révèle le signe majeur :

- Splénomégalie absolument constante, en général modérée : un ou deux travers de doigt ou même à peine perceptible sous le rebord costal, rarement plus importante, 3 ou 4 travers de doigt (3 observations, soit 13 % des cas) ;
- L'hépatomégalie est beaucoup plus rare (5 cas, soit 21 %) et n'a pas, semble-t-il, d'autre signification que celle de l'hyperplasie généralisée du tissu réticulo-endothélial. Il ne s'agit pas forcément de formes à complications biliaires ;
- Syndromes associés rares : osseux, cutanés, ulcères de jambe dont nous n'avons pas d'observation.

6^o *Examens de laboratoire.*

Les explorations hématologiques permettent le diagnostic :

- L'anémie est en général modérée. 60 % entre trois et quatre millions, 40 % aux alentours de deux millions. Il s'agit de malades en poussée de déglobulisation. Le chiffre globulaire peut descendre très bas, au-dessous du million : 980 000 dans un cas ;

- Anémie normochrome avec des variations faibles de la valeur globulaire entre 0,90 et 1,1, trois fois hyperchromie à 1,4 - 1,2 et 1,24, trois fois hypochromie à 0,74 - 0,83 - 0,84 ;
- Microsphérocytose, signe majeur, pratiquement constant, 85 % de nos observations. Elle est en relation avec l'anomalie constitutionnelle du globule rouge, qui paraît porter sur la membrane cellulaire mais pas absolument spécifique de la maladie ;
- Les globules blancs sont normaux. Il existe cependant parfois une polynucléose nette à 15 ou 17 000 globules blancs que la scène clinique n'explique pas et qui n'est probablement qu'une leucocytose « d'entraînement » par hyperactivité médullaire (9 cas, soit 40 %) ;
- Plaquettes normales. Tests de coagulation normaux ;
- Myélogramme montre constamment une érythroblastose importante (allant de 20 à 50 %) avec une moelle qui est toujours très riche ;
- Bilan d'hémolyse complet qui comprend :
 - a) La recherche de la résistance osmotique qui est constamment très modifiée. *R. incipiens* dépassant 6, le plus souvent (maximum observé 6,8). *R. terminale*, aux alentours de 3,5 ou même de 3, abaissée à 2,5 (2 observations).
 - b) La résistance mécanique est parfois troublée, (5 observations).
 - c) Au contraire, toutes les recherches d'anticorps ou d'agglutinines sont négatives (tests de Combs notamment).
 - d) Le dosage de la bilirubinémie : elle est toujours augmentée. La méthode d'Hyeman van den Bergh montre que seule la fonction non conjuguée, dite indirecte est augmentée. La bilirubinémie directe reste normale sauf en cas d'hépatite surajoutée.

II. — INDICATIONS OPÉRATOIRES.

a) *Eléments de pathogénie.*

Poser l'indication opératoire, c'est du même coup affirmer le rôle de la rate dans l'ictère hémolytique. C'est ce que fit BANTI en 1903, convaincu de l'importance du facteur splénique. Le mécanisme exact du rôle de la rate dans la maladie a donné lieu à bien des discussions.

La splénectomie est un acte empirique, efficace certes, mais que les recherches expérimentales expliquent mal. Devant cette efficacité, on a supposé au début que la rate était à l'origine de la maladie et l'on a cherché, et trouvé, dans l'anémie hémolytique un exemple d'hypersplénisme. Cette notion fut mise à l'honneur par EPPINGER en 1913 et fit fortune.

En réalité, la persistance après l'intervention de stigmates globulaires, microsphérocytose et fragilité globulaire, ont obligé à reconsidérer le problème et ne pas faire de la maladie une affection splénique primitive, mais bien une dystrophie globulaire congénitale.

Les conclusions nuancées qu'énonçait P. SANTY, dès 1932, approchent de plus près la réalité :

« L'hyperplasie de la pulpe splénique est l'expression naturelle de l'orientation continue de la fonction splénique sur les érythrocytes spéciaux.

La rate, organe de protection, réagit au-delà du but à atteindre et exagère sa fonction. Elle devient un organe qui transforme en maladie une anomalie organique. Il faut bien reconnaître que cette façon d'envisager le problème posé par la thérapeutique de l'ictère hémolytique est assez séduisante, puisqu'elle donne une solution satisfaisante à ce fait anormal de la persistance, après splénectomie, de la fragilité globulaire et des anomalies de volume et de diamètre des globules rouges. Avec cette compréhension du problème, la splénectomie supprime l'hyperréaction splénique, c'est-à-dire l'ictère, l'anémie et la crise d'hémolyse. Elle laisse persister la formation anormale de globules rouges, phénomène médullaire ».

Il semble bien, en effet, que le bénéfice de la splénectomie dans l'affection est essentiellement due à l'ablation de cet organe érythrophagique par excellence qu'est la rate, sans agir aucunement sur la tare globulaire constitutionnelle.

b) *Indications opératoires.*

Elles se discutent d'une part selon l'âge, d'autre part selon la scène clinique :

1° *Chez l'adulte.*

a) Si l'intervention peut être différée, dans le cas d'affection stable évoluant de façon chronique sans poussées importantes, il faut souligner que les malades opérés sont toujours enchantés de la transformation de l'état général, leur asthénie s'évanouit et leur capacité de travail s'accroît.

b) Il n'en est pas de même devant les anémies hémolytiques évoluant par poussées. Les malades sont à la merci de complications graves et de poussées de déglobulisation successives, réagissant mal au traitement médical avec asthénie totale pouvant confiner le malade au lit, risque de défaillance cardiaque. Le chiffre globulaire ne remonte plus au-dessus de 1,8 à 2 millions, l'indication opératoire sera donc formelle après préparation médicale (6 cas, soit 26 % des cas).

Le Pr SANTY redoutait les transfusions préopératoires, source, selon lui, de thromboses. Actuellement, cette position n'est plus admise, et les transfusions permettent de remonter le chiffre globulaire, et rend très exceptionnelles les indications opératoires « en pleine déglobulisation » : le cap difficile peut être franchi grâce au traitement médical.

c) De même, devant une complication biliaire, il s'agit toujours de formes évoluant par poussées et dont la symptomatologie est intriquée mais où prédomine le syndrome biliaire. Si l'indication de splénectomie est formelle, celle d'un geste biliaire associé a été longtemps discutée.

Autrefois rejeté du fait de l'augmentation de la gravité du geste chirurgical combiné, dès 1921, MOYNIHAN le préconise,

montrant qu'il n'y a pas de traitement rationnel de ces formes compliquées sans exploration biliaire systématique et traitement des lésions.

Cette attitude logique fut loin d'être la règle jusqu'à ces dernières années et nombre d'exemples sont connus où des malades splénectomisés firent ensuite des accidents vésiculaires ou cholédociens. La lithiase pigmentaire de l'ictère hémolytique n'a pas la bénignité qu'on lui attribue habituellement et elle nécessite toujours un traitement actif. Pourquoi la négliger puisque l'on ouvre le ventre pour la splénectomie ? Nous reviendrons sur les détails techniques du geste à accomplir. Notre série comporte 9 cas de complications biliaires, soit 39 % des cas, soit moins que classiquement (60 % HORM, 71 % PUGH).

d) Reste la classique indication opératoire devant les crises douloureuses spléniques, ou devant l'énormité de la splénomégalie. Nous n'en avons pas d'exemples. La plus volumineuse des rates que nous avons trouvées pesait 1 280 g et nous n'avons que trois observations où la rate dépassait 1000 g. Mais nous concevons fort bien qu'un violent syndrome douloureux, ou même une gêne de l'hypochondre ne peuvent être qu'un argument de plus en faveur de l'intervention.

En somme, chez l'homme adulte, deux indications majeures :

- les cas évoluant par poussées, à cause du risque déglobulisation ;
- les cas compliqués de lithiase biliaire.

Dans les cas d'évolution chronique, l'indication opératoire peut être différée et les malades peuvent choisir le mois de leur intervention. Mais, la splénectomie étant en pratique le seul traitement de la maladie et donnant pratiquement 100 % de résultats favorables, l'indication se pose un jour ou l'autre.

2° Chez l'enfant.

La situation est sensiblement différente. La puberté représente, les auteurs sont unanimes, un cap difficile à passer sans incidents. Il est très fréquent de voir à cette occasion la maladie

flamber à l'occasion des modifications hormonales qu'elle entraîne (ASSALI-COMITI). Les auteurs conseillent donc d'opérer sans attendre les accidents, dès l'âge de dix ans.

En réalité, actuellement, avec l'amélioration de la sécurité opératoire, il semble préférable d'opérer les enfants dès le diagnostic fait, sans laisser passer des années où les enfants végètent et restent à la merci d'une poussée toujours imprévue, mais possible.

Sur les treize enfants de moins de quinze ans de notre série, l'un a dix ans, les douze autres ont sept ans ou moins. Parmi eux, huit ont trois, quatre et cinq ans. Il est certain que le bénéfice de la splénectomie qu'ils ont subie a été considérable en se basant sur les considérations suivantes :

- maladies à poussées souvent intenses, ou déjà compliquées de lithiase biliaire ;
- échec du traitement médical, cortisone comprise.

Le cas particulier de l'anémie de Minkowski-Chauffard néo-natale doit être souligné. A ce moment, le danger de la crise hémolytique est l'ictère nucléaire dont la crainte pousse à pratiquer une exsanguino-transfusion. Du fait des conditions hématologiques particulières à cet âge, la maladie prend un aspect grave. L'indication opératoire est formelle, mais sa date a fait l'objet de nombreuses discussions car le nouveau-né splénectomisé est très sensible aux infections et le risque de méningite pendant la première année suivant l'intervention oblige à une surveillance attentive. Cependant, « la splénectomie restant notre seule arme efficace contre la tare sphérocytaire doit être décidée sans arrière-pensée devant des troubles sévères ou récidivants. La splénectomie peut être réalisée précocement, attendant si possible le deuxième ou le troisième trimestre de la vie ». (BERNHEIM).

Dans notre observation, le diagnostic n'a pas été posé dans la période néo-natale au cours de laquelle une exsanguino-transfusion a permis de passer le cap dangereux. L'enfant a été opéré à sept ans devant des crises récidivantes et une lithiase biliaire.

3^o *Chez la femme enceinte.*

Il est classique de conseiller la splénectomie (MAGNIN et REVOL) car la maladie peut présenter une poussée à cette occasion et interrompre la grossesse. Nous n'en avons pas d'exemple.

4^o *Dans les cas familiaux.*

Il faut certainement conseiller l'intervention sans hésiter s'il existe des signes cliniques évidents.

Le problème devient difficile devant la découverte de la tare hémolytique chez les membres d'une famille, qui ne présentent par ailleurs pas de manifestations cliniques d'hémolyse. L'attitude à adopter peut alors varier avec chaque cas. Il est cependant logique de s'abstenir et de se contenter d'une surveillance attentive.

En somme, il faut être très large d'indications devant une maladie de Minkowski-Chauffard, d'autant plus s'il s'agit de sujets jeunes. Ce n'est que devant des sujets âgés et tarés que l'on s'abstiendra.

III. — L'INTERVENTION.

Nous ne revenons pas sur la technique opératoire. Mais nous soulignons quelques points particuliers :

A. — La voie d'abord : c'est la voie médiane qui doit être utilisée, car la seule qui permette de réaliser confortablement la splénectomie d'une part, et l'exploration des voies biliaires d'autre part. La voie transversale épigastrique donnerait évidemment un jour meilleur, mais elle est inutilement délabrante.

B. — La rate est en général modérément hypertrophiée de 200 à 400 g : 13 fois ; de 500 à 700 g : 6 fois ; 1 kg et plus : 4 fois. Elle est le plus souvent libre. Dans trois cas seulement elle était adhérente. Une seule intervention fut difficile. La splénectomie a donc été simple le plus souvent.

C. — Le geste biliaire associé :

a) Toute splénectomie pour ictère hémolytique doit comporter une exploration de la voie biliaire.

La laparotomie médiane permet avec facilité l'exploration visuelle et le palper de la vésicule et de la voie biliaire principale.

b) La découverte d'une lithiasé vésiculaire a pu être prévue par l'examen radiologique préopératoire. Mais la radiographie n'a pas été pratiquée dans tous les cas, et il s'agit parfois de la découverte fortuite d'une lithiasé latente. L'exploration montre le plus souvent que la vésicule calculeuse n'est pas du tout inflammatoire et que sa paroi paraît saine.

Il est tentant de laisser le calcul en place, de s'abstenir de l'exérèse. C'est ce qui a été fait dans deux de nos observations où l'on a renoncé à pratiquer une cholécystectomie à un enfant de 7 ans, ainsi que chez un homme de 58 ans chez lequel la splénectomie fut laborieuse et longue. Nous pensons cependant que cette position adoptée n'est pas satisfaisante, laissant le malade, guéri de son anémie hémolytique, à la merci d'un accident biliaire puisque l'on sait que la lithiasé pigmentaire a le devenir d'une lithiasé banale.

L'exérèse simple de calculs après cholécystotomie (cholécystendèse) est tout à fait condamnable car source de récidives.

La choécystectomie est le geste simple, bénin, facile à réaliser qu'il faut choisir. Elle doit s'accompagner d'un contrôle radiologique de la voie biliaire principale. Elle doit toujours se terminer par un drainage du lit hépatique, que l'on fait ressortir par la médiane ou par une contre-incision sous costale droite de préférence.

c) Devant un syndrome clinique d'hépatite surajoutée, on peut avoir intérêt à profiter de l'intervention pour pratiquer une biopsie hépatique pour déterminer l'importance des lésions histologiques.

En pratique, nous n'avons pas pratiqué cette biopsie dans les deux cas d'hépatite caractérisée que nous avons observés.

Les examens biologiques (transaminase, électrophorèse, test de floculation) et leur évolution permettent, mieux encore, de suivre l'importance et le rôle de l'atteinte hépatique dans l'évolution de la maladie.

IV. — LES SUITES OPÉRATOIRES IMMÉDIATES.

a) Nous ne revenons pas sur les problèmes déjà exposés de la réanimation.

La splénectomie étant un geste simple, même associé à un geste biliaire, la réanimation par transfusion est modeste : trois observations, plus de 500 ml de sang.

b) Les complications. La mortalité.

Notre série de 25 observations compte un décès au quatrième jour dans un état de confusion mentale aiguë. Voici cette observation :

Obs. Res. Claudia - 65 ans.

Pas d'antécédents familiaux. Il y a dix ans, a été traitée en hôpital psychiatrique pour affection non connue. Infarctus du myocarde, il y a cinq ans. En 1962, découverte d'une anémie à 2 500 000 qui résiste au traitement banal et entraîne une expertise médicale. Découverte d'une microsphérocytose. Splénomégalie. Bilirubinémie indirecte : 2,6 mg. Résistance osmotique : 6,4 incipiens, 2,5 terminale. Résistance mécanique : 22 °₀. G.R. : 3 440 000. V.G. : 0,98. G.B. : 17 400. Plaquettes : 480 000.

Plusieurs poussées d'hémolyse malgré les traitements médicaux (cortisone) et transfusions amènent à l'intervention. *Splénectomie* le 30 janvier 1963 (D^r SAUBIER). Laparotomie médiane sus-ombilicale. 1^o Ablation d'une rate de 450 g ; 2^o Cholécystotectomie car la vésicule est, à l'exploration, bourrée de petits calculs. Réanimation, sang : 650 ml. Les suites sont marquées par une confusion mentale aiguë apparue au deuxième jour et s'aggravant malgré le traitement. Décès en hyperthermie au quatrième jour.

Il semble donc, étant donné les antécédents psychiatriques, que probablement le traitement cortisonique, pourtant peu prolongé, et le choc opératoire aient provoqué la récurrence des troubles psychiques.

Nous n'avons pas observé d'autre complication. Les suites sont d'une simplicité habituelle. Les autres statistiques révèlent à peu près la même optique.

SANTY rapporte la statistique de :

— LECÈNE-DENIKER, 1924 : 3,7 % ;

— PATEL, 1925 : 3 % ;

— PEMBERTON (Mayo), 1931 : 3,4 %

Les statistiques modernes portent sur un petit nombre de cas. A noter le relevé de KIRKEGARD, 1945, 830 cas, 4 % de mortalité. Dans toutes ces statistiques, comme dans la nôtre, les lésions biliaires augmentent considérablement la mortalité.

V. — LES RÉSULTATS.

a) Cliniques.

Ils sont tout à fait remarquables. Dès la période opératoire passée, c'est-à-dire le premier mois, l'état général marque un profond changement. De jaune paille, les enfants deviennent colorés et pleins de vie. D'apathiques, ils deviennent turbulents. Ils font une poussée de croissance et des progrès scolaires marqués. Dans deux de nos observations, les parents se plaignaient même du changement de caractère, de la nervosité, des insomnies, des colères et des caprices des enfants splénectomisés.

Si le changement est spectaculaire chez l'enfant, surtout au bout de quelques mois, il l'est aussi chez l'adulte, mais de façon moins nette, moins éclatante. L'ictère disparaît, l'anémie et la pâleur se réparent, la capacité de travail, les forces reviennent peu à peu. L'une de nos opérées présente deux grossesses successives sans incidents, ni fatigue particulière.

b) Hématologiques.

Les examens de contrôle montrent :

- la disparition de l'hyperbilirubinémie indirecte parallèle à celle de l'ictère ;
- la réparation de l'anémie est plus lente. Elle n'est habituellement pas totale au bout de trois semaines, au moment de la sortie du Service. Ultérieurement, le

chiffre de globules rouges reste stable autour de 4,5 millions. En quelques semaines le chiffre des globules rouges remonte souvent à plus de 4 millions. Il n'atteint que rarement 5 millions et les malades restent parfaitement équilibrés aux alentours de 4,5 millions.

Par contre, tous les opérés gardent inchangés certains stigmates de l'affection : microsphérocytose, résistance globulaire surtout, abaissée au même taux, moelle hyperactive, ce qui prouve bien que l'affection n'est pas splénique mais globulaire et qu'elle persiste. La splénectomie ne réalise que la suppression d'un foyer d'hémolyse particulièrement actif.

c) *Les échecs.*

Nous avons observé un seul exemple de résultat incomplet. Il s'agit d'une maladie hémolytique grave, à révélation néonatale, compliquée de dystrophie crânienne et d'une hépatite grave. La splénectomie pratiquée à l'âge de 4 ans améliore l'enfant mais laisse persister l'hépatite avec troubles digestifs et fatigabilité. Et, si l'état hématologique s'est très nettement amélioré, les tests hépatiques sont restés perturbés. Il ne s'agit donc que d'un demi-échec avec résultat satisfaisant sur l'anémie mais médiocre sur l'hépatite. Nous pensons cependant qu'il s'agissait d'une forme grave et évoluée de la maladie, comme il était classique de l'observer couramment au début du siècle. Elles sont devenues exceptionnelles, les diagnostics étant plus précis, plus précoces.

Nous n'avons pas observé de récurrence comme il est classique d'en citer la possibilité, du fait éventuellement d'une rate surnuméraire subissant une hypertrophie compensatrice. Mais notre délai d'observation n'est pas très long (trois ans en moyenne).

En somme, excellents résultats de la splénectomie particulièrement éclatants chez l'enfant où l'état général est transformé et chez lequel les indications opératoires doivent être larges et précoces.

VARIÉTÉS PLUS RARES D'ANÉMIES HÉMOLYTIQUES CONGÉNITALES

Avec G. ALBOT et F. POILLEUX, nous rappelons qu'il existe :

a) Des ictères hémolytiques à elliptocytes, où l'hémolyse est rarement assez intense pour nécessiter la splénectomie dont les résultats sont d'ailleurs favorables.

b) Des acanthocytoses.

c) Des ictères hémolytiques congénitaux non sphérocytaires surtout qui peuvent être résistants à la splénectomie. Il est important de rechercher par épreuve au chrome radio-actif l'importance de l'hémolyse splénique afin de prévoir le résultat de l'intervention.

Nous n'en avons pas l'expérience.

LES HÉMOGLOBINOPATHIES ET LA THALASSÉMIE

Ce sont des affections qui possèdent toujours une répartition géographique nette.

I. — *La drépanocytose.*

La drépanocytose, ou maladie de Herrick, frappe essentiellement la race noire. L'hémolyse y est intense et les complications fréquentes. Les sujets atteignent difficilement l'âge adulte. On l'appelle encore anémie à hématies falciformes.

La nature de la maladie a été découverte en 1949 par PAULING et ITANO : l'électrophorèse met en évidence une hémoglobine anormale dans les globules : l'hémoglobine S. Ce sont de très mauvaises indications de splénectomie à laquelle on est parfois conduit devant l'intensité de l'hémolyse (ASSALI et COMITI). Nous n'en avons pas l'expérience.

II. — *La thalassémie.*

Elle a été décrite par COOLEY en 1922. Affection familiale et raciale (Méditerranéens, sauf l'Espagne ; en Italie, surtout le sud et la Sardaigne), elle se révèle dans le jeune âge par l'apparition d'une fièvre irrégulière chez un enfant au faciès souvent mongoloïde, présentant des dystrophies osseuses et des troubles de la croissance physique et intellectuelle. Le syndrome anémique est intense. La splénomégalie est souvent importante. Anémie intense vers 2 millions, hypochrome, microcytaire, avec anisocytose et cellules cibles particulières. Mais le taux du fer sérique est très élevé. Erythroblastose médullaire intense et mêmes anomalies cellulaires.

Le bilan d'hémolyse montre une résistance globulaire osmotique augmentée. Il n'y a pas d'anticorps. La biochimie montre la présence d'un taux important de 30 à 90 % d'hémoglobine alcalino-résistante analogue à l'hémoglobine fœtale, dite hémoglobine F. Dans les formes mineures, on constate une élévation de l'hémoglobine A₂.

L'évolution est caractérisée, dans les formes majeures, par des poussées de déglobulisation très prononcées et de plus en plus fréquentes qui ne permettent pas une survie prolongée de ces enfants. Le traitement médical est essentiellement représenté par des transfusions de remplacement, permettant une survie souvent de mauvaise qualité.

La valeur de la splénectomie a été discutée : MALLARMÉ l'admet, car « elle fait disparaître les crises hémolytiques » ; J. BERNARD en doute, car « ses résultats sont le plus souvent nuls ». Plusieurs auteurs italiens y sont favorables aussi, car elle débarrasse l'organisme d'un organe lourd, inutile, elle peut être efficace contre un éventuel hypersplénisme, elle permet le développement statural et psychique, rendant le traitement médical plus efficace. Mais elle ne guérit pas la maladie. Elle ne la modifie même pas.

Dans nos deux observations, l'indication opératoire a été posée en désespoir de cause parce que le traitement médical devenait complètement inefficace et la déglobulisation intense malgré les transfusions : rythme des transfusions trop rapide, une par semaine ou même plus ; hypertrophie considérable de la rate qui atteint le pubis et laisse soupçonner un hypersplénisme et une hyperhémolyse ; dans un cas, apparition, sous transfusions, d'un syndrome hémorragique avec thrombopénie.

La splénectomie fut sans incident et aux suites banales. Le résultat fut nettement favorable, mais non curateur. Dans l'un de nos cas, le rythme des transfusions passe de huit jours à trois, quatre mois. Entre-temps, l'enfant garde un teint et une activité satisfaisants. La croissance est satisfaisante. Trois ans plus tard, malgré de nouveaux épisodes hémolytiques, et des accidents infectieux, l'amélioration se main-

tient quoique moindre. Dans la deuxième de nos observations, un moindre recul de six mois nous montre le même résultat favorable.

En somme, le bilan en faveur de l'acte chirurgical est nettement favorable. La splénectomie n'est pas du tout curatrice, mais elle diminue beaucoup l'hémolyse et favorise ainsi l'efficacité du traitement médical. Et il nous semble que l'attitude dubitative de beaucoup d'auteurs n'est pas justifiée, et que la splénectomie a une place modeste, mais réelle, dans le traitement des formes graves de la thalassémie, d'autant plus qu'aucune autre thérapeutique ne peut être proposée au malade en dehors des transfusions palliatives.

LES ICTÈRES HÉMOLYTIQUES ACQUIS

I. — ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC.

Il s'agit de syndromes hémolytiques révélés par la triade classique (anémie, ictère, splénomégalie), les signes de laboratoire qui objectivent l'anémie, l'érythroblastose réactionnelle médullaire, la possibilité de modifications globulaires telles que la sphérocytose.

Le laboratoire objective l'hémolyse : hémoglobulinémie parfois, urobilinurie, surtout bilirubinémie indirecte très augmentée, et permet de tester cette hémolyse.

Tests de l'hémolyse.

A) Recherche de la résistance globulaire qui n'est là diminuée que de façon inconstante et il semble qu'elle est particulièrement constatée lors des poussées de déglobulisation importante, en rapport avec l'existence d'auto-anticorps.

B) Etude de la survie des globules rouges transfusés et des hématies marquées, montrant la durée de vie raccourcie des hématies.

C) Recherche des anticorps hémolytiques :

- anticorps agglutinants, qui peuvent être complets ou incomplets, et, suivant leur optimum d'action, on les appelle chauds ou froids. On peut enfin les rechercher, par le moyen des hématies trypsinisées, qu'ils sont alors capables d'hémolyser. On peut les détecter par le sérum de Coombs.
- hémolysines, qui sont des substances sériques, entraînant directement l'hémolyse des globules du malade sans agglutination préalable.

Ces syndromes hémolytiques se différencient de la maladie de Minskowski-Chauffard par l'absence de facteur familial, l'absence de dystrophies osseuses, la rareté de la microsphérocytose avec fragilité globulaire, la présence d'anticorps.

Cependant, la différence est loin d'être toujours caractéristique : la maladie de Minskowski-Chauffard peut, nous l'avons vu, avoir une révélation tardive, et la tare hémolytique peut être non découverte dans la famille. Elle peut parfois aussi avoir des signes anormaux, comme l'hémoglobinurie, et ne pas présenter ses signes classiques, dystrophies osseuses en particulier. D'autre part, dans les ictères hémolytiques acquis, l'examen hématologique peut aussi ne pas être caractéristique et, en particulier, la découverte d'anticorps est loin d'être la règle, si bien que le diagnostic d'ictère hémolytique acquis peut être difficile à établir et finalement une grande valeur peut être attribuée à l'enquête étiologique, à la réponse thérapeutique.

a) L'enquête étiologique peut mettre en évidence un syndrome hémolytique symptomatique :

- agression externe, toxique, surtout microbienne, parasitaire rare, mais le déclenchement d'une hémolyse après une maladie virale semble prendre de l'importance ;
- affections viscérales : tumeur bénigne, notamment kyste de l'ovaire dermoïde, surtout tumeurs malignes, hémopathies, surtout de la série lymphoïde, affections hépatiques, lupus érythémateux.

b) L'enquête étiologique, dans la moitié des cas environ, peut rester négative, et l'on parle alors d'anémie hémolytique acquise, idiopathique. Le laboratoire met alors souvent en évidence des anticorps agglutinants, le plus souvent incomplets. L'absence d'antécédents hémolytiques, l'absence d'un long passé hémolytique remontant à l'enfance avec petites crises à minima, font rechercher les anticorps et aussi la sensibilité à la cortisone, véritable test thérapeutique. Les corticoïdes sont en effet, en principe, toujours efficaces, mais le plus souvent partiellement et, de toute façon, ce n'est qu'après un essai

prolongé de traitement à la cortisone que sera envisagée la chirurgie.

Parmi les cas où l'enquête étiologique est négative, prennent place la maladie de Marchiafava-Micheli, qui n'est une indication de splénectomie qu'exceptionnellement, et où une acidose per ou post-opératoire peut provoquer une aggravation de l'hémolyse, et l'hémoglobinurie paroxystique *a frigore* avec hémolysine biphasique de Donath-Landsteiner, dont on a discuté les relations avec la syphilis, mais, là encore, ne fournit pas d'indications chirurgicales.

Types évolutifs.

a) Le processus hémolytique peut être aigu et transitoire, type Loederer Brill, rapidement curable.

b) Les cas qui peuvent concerner le chirurgien sont ceux où l'évolution tend à passer à la chronicité, avec des poussées sur un fond chronique. C'est le type Hayem Widal, Brulé. L'évolution dure des années et, comme pour la maladie congénitale, des complications peuvent survenir, complications hépato-biliaires, lithiase, hépatite, cirrhose, déglobulisation chronique intense.

II. — VALEUR DE LA SPLÉNECTOMIE.

Elle tire sa raison d'agir des deux conceptions pathogéniques de ces phénomènes hémolytiques :

a) L'hémolyse peut être due à une agression extrinsèque, toxique par exemple, hémolysant directement les globules rouges. La splénectomie n'a pas de place ici.

b) Dans tous les cas où l'on fait la preuve de l'origine immuno-hématologique de l'hémolyse, la splénectomie pourrait se justifier en espérant, par elle, réduire la production des anticorps. Et cela, aussi bien dans les hémolyses idiopathiques essentielles que dans celles où existe une étiologie nette. Cependant, la rate n'est certainement pas l'unique lieu de formation des anticorps et il est en tout cas exceptionnel de constater la disparition des anticorps après splénectomie.

c) En fait, si la splénectomie trouve des indications dans les hémolyses acquises, c'est surtout parce que la rate est le lieu électif de la destruction de globules rouges dans certains cas. Il faut en effet distinguer, sur le plan physiopathologique, les cas où l'hémolyse est à prédominance intravasculaire, des cas où la destruction des globules rouges a surtout lieu au niveau du S.R.E. et plus particulièrement de la rate. De façon évidente, ces derniers cas justifient plus spécialement la splénectomie. Il est possible que la sphérocytose et le revêtement des globules rouges par les anticorps favorisent la captation et la destruction intrasplénique des globules rouges. Cette distinction entre hémolyse intra et extravasculaire est malheureusement bien difficile à établir en pratique. L'injection d'hématies marquées au Chrome 51 peut permettre précisément d'affirmer que l'hémolyse est à prédominance splénique, des comptages externes montrant une activité radioactive prédominant au niveau de la rate.

III. — INDICATIONS OPÉRATOIRES.

La splénectomie apparaît donc dans sa conception comme un geste à visée non curatrice mais palliative. C'est-à-dire que l'indication est toujours secondaire, après tentative médicamenteuse maximale :

a) Transfusions de sang complet ou de solutions concentrées globulaires, l'utilisation de globules rouges lavés n'ayant que de rares indications.

b) Corticoïdes et A.C.T.H.

Le schéma thérapeutique, exprimé dans la thèse de LEJEUNE, résume bien cette position :

a) Traitement d'attaque qui sera le même dans tous les cas : A.C.T.H. et cortisone et, éventuellement, transfusions.

b) Traitement ultérieur après un ou deux mois :

— *Hémolyse idiopathique* :

Si le traitement hormonal est suffisant, le poursuivre à un taux d'entretien qui devra être longtemps poursuivi. Si

l'amélioration est vraiment trop insuffisante, compléter le traitement par une splénectomie, qui s'impose de même devant une rechute, surtout si le processus hémolytique exige de très fortes doses d'hormones ou qu'apparaissent des accidents liés à l'hypercorticisme.

La date de l'intervention éventuelle a donné lieu à de vives discussions, beaucoup d'auteurs préférant la reculer au maximum, surtout du fait que ces résultats sont loin d'être constamment brillants.

Il n'en reste pas moins que, parfois, une intervention relativement précoce se justifie, en raison de l'allure évolutive du processus hémolytique, faisant craindre le pire dans l'immédiat. De toute façon, continuer cortisone, A.C.T.H. et transfusions.

— Hémolyse symptomatique :

Après le traitement d'attaque, faire un traitement d'entretien. Il faut certainement être encore plus sobre de splénectomie, d'autant plus si le facteur causal est une hémopathie maligne.

Nos observations

Nous avons quatre observations d'anémies hémolytiques acquises. Trois d'entre elles concernent des adultes, la quatrième, un enfant de six ans.

Cliniquement, le syndrome hémolytique était net, avec fortes poussées de déglobulisation, mais pas de complications biliaires.

Le diagnostic de la nature acquise de l'affection fut fait par la découverte d'anticorps dans un cas, l'existence d'un test de Coombs positif dans deux autres cas. La dernière observation ne présentait pas d'anticorps. Dans ce cas, c'est l'absence de stigmates de Minkowski-Chauffard qui fait faire le diagnostic, absence d'antécédents familiaux, de microsphérocytose et résistance globulaire normale.

Le diagnostic étiologique, qui n'a été fait que dans un cas par la découverte du virus A.P.C. les trois autres cas n'ont

pas livré le secret de leur étiologie. Peut-être l'un d'eux peut-il être rattaché à une hémopathie maligne du fait de la présence de monocytes anormaux ?

L'indication opératoire a été classique. Tous nos cas ont subi un traitement cortisonique intense avant que la chirurgie soit envisagée. C'est l'échec complet ou l'insuffisance du résultat qui a conduit à la chirurgie, devant la récurrence des poussées de déglobulisation.

IV. — LES RÉSULTATS.

a) Classiquement, les résultats sont excellents :

- GILBERT et CHABROL (1914) : 48 cas, 3 morts ;
- LECÈNE et DNIKER (1924) : 108 cas, 4 morts ;
- PATEL (1926) : 116 cas, 4 morts.

En fait, durant cette période, l'excellence des résultats semble être due surtout à la confusion entre hémolyses acquises et constitutionnelles.

b) Plus récemment, les statistiques modernes sont unanimes à ne donner que 50 % de bons résultats dans le traitement chirurgical des anémies hémolytiques acquises :

- | | |
|--|-----------------------------|
| — DAMESHEK (1951) : 34 cas | } 50 % de bons
résultats |
| — DREYFUS et DAUSSET (1951) : 5 cas | |
| — SACKS, WORKMANN, JOHN (1952) : 147 cas | |

Le plus souvent, une amélioration partielle seulement est obtenue : diminution de l'hémolyse, restauration d'un chiffre globulaire avec une vie active, diminution du taux des anti-corps.

c) Nos résultats sont encore plus médiocres. Si une série aussi courte ne permet pas de statistique, elle ne porte cependant pas à l'optimisme :

- un cas décédé rapidement, (6^e jour), par insuffisance surrénalienne aiguë malgré un traitement préventif et curatif ;

- un cas décédé au bout de huit mois, par échec total du traitement : splénectomie n'entraînant pas de baisse des agglutinines froides, et les corticoïdes étant toujours restés inefficaces après elle ;
- un cas stabilisé avec le chiffre globulaire correct et menant une vie normale avec un traitement cortisonique continu. L'arrêt de la cortisone entraîne une rechute, donc résultat bien médiocre de la splénectomie, qui a simplement rendu actif le traitement corticoïde ;
- un cas bien réduit, avec résultat excellent deux ans plus tard, sans traitement cortisonique depuis l'intervention. Il est vrai que dans ce cas l'indication opératoire n'avait pas été justifiée par la gravité de l'hémolyse mais par le doute diagnostique avec une affection maligne encore localisée à la rate.

En conclusion, efficacité médiocre de la splénectomie au cours des anémies hémolytiques acquises. L'indication est toujours secondaire après traitement cortisonique dont on doit tirer le résultat maximum avant d'envisager la chirurgie, toujours difficile à décider.

OBSERVATIONS

Obs. V... Paul, 4 ans $\frac{1}{2}$ (rate 50). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents père splénectomisé. Découverte de l'anémie en 1960, fortuitement. Splénomégalie. Crâne « en tour /. G.R. : 2 800 000. H.B. : 64 %. V.G. : 1,11. G.B. : 17 900. P.N. : 67 %. Anisocytose microsphérocytose. Myélogramme riche et érythroblastose considérable : 50 %. Bilirubinémie indirecte : 1,15 mg %₀₀ Résistance osmotique : 6,8 - 3,2. Intervention du 27 septembre 1960 (D^r TERMET), splénectomie sans incident. Rate : 300 g. Réanimation : 250 ml de sang. Suites opératoires très simples. Le 4 mai 1963 l'enfant a 7 ans, va très bien, pas d'ictère, ni d'anémie. G.R. : 4 600 000. G.B. : 16 800. Nervosité, insomnie, colère.

Obs. D... Denis, 10 ans (rate 73). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : son grand-père paternel, son père, un cousin germain traités pour la même affection. Début clinique ancien. Pâleur notée depuis l'enfance. Splénomégalie importante. G.R. : 3 000 000. H.B. : 85. V.G. : 1,4. P.N. : 82. Microsphérocytose. Myélogramme riche. Bilirubinémie indirecte : 1,95 mg %₀₀ Résistance osmotique : 6,2 - 3,6. Test de Coombs négatif. Evolution par petites poussées. Intervention le 30 juin 1961 (D^r TERMET). Splénectomie d'une rate de 400 g, sans incident. Pas de lésion biliaire. Réanimation : 400 ml. Suites très simples. Le 20 février 1962 va très bien, ne se plaint de rien. Bilirubinémie : 0. Résistance osmotique : 5,8 - 3,6.

Obs. G... Jean, 7 ans (rate 75). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : on ne connaît pas la famille ; hémolyse probable chez la mère. Affection actuelle remontant à la naissance — ictère néo-natal —, depuis, crises successives de déglobulisation avec hémoglobinurie. A 5 ans découverte de la splénomégalie et d'une lithiase vésiculaire devant les crises douloureuses. G.R. : 2 500 000. H.B. : 60 %. V.G. : 1,26, microsphérocytose. G.B. : 5 700. Bilirubinémie indirecte : 4,6 mg %₀₀ Résistance osmotique : 6,3 - 4. Myélogramme riche. Test de Coombs négatif. Intervention le 4 juillet 1961 (D^r TERMET), splénectomie sans incident. Rate : 180 g. Il existe un gros calcul dans la vésicule, on n'y touche pas. Réanimation : 200 ml. Suites opératoires très simples. En mai 1963, va très bien, grandit bien. On diffère toujours l'intervention biliaire devant la latence de la lithiase.

Obs. B... Daniel, 5 ans (rate 85). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : on retrouve seulement une augmentation de la bilirubinémie chez les parents et la sœur, sans modification de la résistance osmotique. A l'âge de deux mois, anémie aiguë à 2 500 000 traitée au fer ; à un an, découverte de l'hépatosplénomégalie. Récidive des poussées ané-

miques avec subictère conjonctival. G.R. : 1 600 000. G.B. : 17 600. Microsphérocytose. Bilirubinémie indirecte : 2,4 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 6,6 - 2,6. Erythroblastose médullaire. En octobre 1961, nouvelle poussée avec ictère généralisé Intervention le 14 février 1962 (Dr VIARD). Splénectomie sans incident. Rate : 270 g. Pas de lésion biliaire. Réanimation : 400 ml. Suites opératoires troublées par une rougeole au sixième jour. En avril 1962, état médiocre, anorexie et amaigrissement. L'enfant a présenté coqueluche et rougeole. L'anémie se répare au fil des mois. En juin 1963, G.R. : 3 550 000. B.G. : 10 900. En novembre 1963, a bien réagi à un traitement antianémique. Bon état général. Bon appétit. G.R. : 4 200 000. G.B. : 10 300. V.G. : 1,03.

Obs. O... Martine, 3 ans (rate 17). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : le père, deux frères et sœurs suivis pour la même affection. Enfant fragile, née avant terme, sujette aux bronchites, otites. A l'âge de deux ans, le mauvais état général et la pâleur font découvrir la crise hémolytique. G.R. : 1 800 000. Formule normale. Myélogramme riche (permet d'éliminer une leucose aiguë). Après six mois au bord de la mer, l'enfant revient pâle. Splénomégalie trois travers de doigt. G.R. : 2 880 000. Anisocytose et microsphérocytose. G.B. : 11 500. Bilirubinémie indirecte augmentée. Résistance osmotique : 6,2 - 3,4. Test de Coombs négatif. Erythroblastose médullaire intense. Devant ces poussées aiguës, l'indication opératoire est posée. Intervention le 26 mai 1959 (Dr MARET). Splénectomie sans incident, pas de lésion biliaire. Réanimation : 150 ml. Suites très simples. En mai 1960, résistance osmotique : 4,2 - 2,6. Bilirubinémie normale. Excellent état général. Pas d'anémie en juin 1963. Le résultat se maintient excellent.

Obs. P... Marie-Josèphe, 33 ans (rate 76). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents familiaux chargés : deux frères et quatre sœurs, ainsi que certains de leurs enfants présentent l'affection ; trois de ses enfants la présentent aussi. A 21 ans, première crise de déglobulisation, qui se répétera assez souvent. Splénomégalie importante. G.R. : 3 180 000. H.B. : 55 %. V.G. : 0,8. G.B. : 6 200. Bilirubinémie indirecte : 2,25 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 6,4 - 3. Test de Coombs négatif. Myélogramme riche. Erythroblastose médullaire. Intervention le 15 juillet 1961. Splénectomie sans incident. Rate : 700 g. Réanimation : 500 ml. Pas de lésion biliaire. Suites opératoires très simples. En août 1961, résistance osmotique : 6,4 - 3,4. Bilirubinémie, normalisée en novembre 1961, va très bien mais garde ses stigmates globulaires.

Obs. P... Dominique, 7 ans (rate 52). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents héréditaires chargés, même famille que précédemment. Première crise de déglobulisation il y a trois mois. Splénomégalie à l'ombilic. Hépatomégalie. G.R. : 2 800 000. Microsphérocytose. H.B. : 42 %. V.G. : 0,74. G.B. : 26 000. Bilirubinémie indirecte : 1,7 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 6,8 - 3,8. Myélogramme riche — à noter la perturbation des tests hépatiques — cholecystographie normale. Intervention le 25 octo-

bre 1960 (D^r TERMET). Splénectomie sans incident. Rate : 400 g. Exploration biliaire négative. Suites opératoires très simples. En mars 1961, tests d'hémolyse normaux, va très bien.

Obs. P... Albert, 5 ans (rate 81). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents familiaux chargés, même famille que précédemment. G.R. : 3 720 000. Microsphérocytose. H.B. : 67 %. V.G. : 0,90. G.B. : 11 000. Bilirubinémie indirecte : 0,95 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 6,8 - 3,4. Splénomégalie importante. Intervention le 28 novembre 1961 (D^r TERMET). Splénectomie sans incident. Rate : 300 g. Réanimation : 500 ml. Exploration biliaire négative. Suites opératoires très simples. Le 14 décembre 1961, bilirubinémie normale. Résistance osmotique : 6,2 - 3. G.R. : 4 140 000. Excellent état général.

Obs. P... Brigitte, 4 ans (rate 82). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents familiaux chargés, même famille que précédemment. Splénomégalie. G.R. : 3 300 000. H.B. : 59 %. V.G. : 0,88. G.B. : 8 400. Bilirubinémie indirecte : 1,45 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 6,8 - 3,2. Intervention le 28 décembre 1961 (D^r TERMET). Rate de 200 g. Splénectomie sans incident. Pas de lésion biliaire. Suites opératoires très simples. Le 14 décembre 1961, bilirubinémie normale. Résistance osmotique : 5,4 - 2,8. G.R. : 2 500 000. Excellent état général.

Obs. R... Albert, 15 ans (rate 35). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Pas d'antécédents familiaux. Première manifestation ictérique à 14 ans. Découverte de la splénomégalie. Pâleur. G.R. : 2 600 000. Microsphérocytose. H.B. : 70 %. V.G. : 0,98. G.B. : 11 000. Hyperbilirubinémie indirecte : 2 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 6,8 - 4,2. Résistance mécanique perturbée. Erythroblastose médullaire, évolution chronique. Pas de signe biliaire. Intervention le 30 janvier 1960 (D^r TERMET). Splénectomie sans incident. Rate : 1,280 kg. Réanimation : 250 ml. Suites opératoires très simples, mais le malade garde longtemps un point douloureux sous-costal gauche. En février 1960, G.R. : 3 400 000, normalisation de la bilirubinémie. Excellent état général.

Obs. R... Claudia, 65 ans (rate 115). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Décès postopératoire (voir page 52).

Obs. T... Jean-Paul, 6 ans (rate 79). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Pas d'antécédents familiaux. L'enfant est suivi depuis la naissance pour pâleur et albuminurie. En janvier 1961 devant une pâleur extrême, découverte de la splénomégalie. G.R. : 3 400 000. Microsphérocytose. H.B. : 68 %. V.G. : 1,01. G.B. : 8 200. Réticulocytes : 304 000, soit 9 % des G.R. Bilirubinémie indirecte : 1,87 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 6,8 - 3,2. Myélogramme riche. Intervention le 30 octobre 1961 (D^r TERMET). Splénectomie sans incident. Rate : 380 g. Pas de lésion biliaire. Suites opératoires simples. Le 22 novembre 1961, bilirubinémie normalisée. Résistance osmotique : 4,8 - 2. Excellent état général.

Obs. C... Renée, 38 ans (rate 37). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Pas d'antécédents familiaux connus. Découverte récente de l'affection, il y a six mois. Asthénie, subictère. Température. Hépatosplénomégalie. G.R. : 3 800 000. Microsphérocytose. H.B. : 80 %. V.G. : 1,03. G.B. : 4 400. Bilirubinémie indirecte : 2 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 6,4 - 4. Résistance mécanique diminuée. Cholécystographie normale. Intervention le 6 février 1960 (Dr MOLLARD). Splénectomie sans incident. Rate : 1,100 kg. Un drain. Réanimation : 300 ml. Suites opératoires très simples. En janvier 1963, va très bien, travaille normalement. G.R. : 5 330 000. V.G. : 0,97. Bilirubinémie normale. Doit être opérée d'un fibrome utérin.

Obs. C... Jeanine, 46 ans (rate 19). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : deux frères porteurs d'une splénomégalie. Traitée depuis longtemps comme une insuffisante hépatique. En décembre 1958, crise douloureuse de l'hypochondre droit, avec pâleur et température. En mai 1959, découverte de l'hépatosplénomégalie. Petit syndrome hémorragique. Gingivorragie. Epistaxis. Nervosité. G.R. : 3 400 000. H.B. : 70 %. G.B. : 5 000. Bilirubinémie indirecte : 1,5 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 5,6 - 4,4. Résistance mécanique diminuée. Myélogramme riche et érythroblastose. Découverte d'une lithiase biliaire radiologique. Intervention le 6 juin 1959 (Dr TERMET) 1° Splénectomie facile, sans incident. 2° Cholécystectomie. Un drain dans le lit vésiculaire. Réanimation : 500 ml de sang. Suites opératoires très simples, mais fébrile pendant douze jours. La malade garde de petits troubles digestifs. Le 22 juin 1960, bilirubinémie normale. Résistance osmotique : 5,6 - 3. La malade garde ses stigmates globulaires.

Obs. C... Henri, 37 ans (rate 113). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : bilan hémolytique positif chez la mère. Ethylisme important chez le malade. Apparition en juin 1962 d'un ictère au cours d'un embarras gastrique fébrile : découverte de l'hépatosplénomégalie. Les tests hépatiques sont perturbés. G.R. : 2 100 000. Microsphérocytose. H.B. : 70 %. G.B. : 7 600. Hyperbilirubinémie indirecte : 1,5 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique discrètement abaissée. Résistance mécanique abaissée. Test de Coombs négatif. Myélogramme riche. Erythroblastose. Pas de lésion biliaire. Le 29 novembre 1962, splénectomie sans incident. Rate : 700 g. Réanimation : 1 litre. Suites opératoires très simples. Disparition de l'hyperbilirubinémie. Persistance de la fragilité globulaire. Va très bien sans traitement. En juillet 1963, bilan hématologique normal. Travaille normalement sans traitement.

Obs. L... Fernande, 22 ans (rate 96). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : son père et une sœur porteurs de la même affection. Asthénique et pâle depuis la puberté. On découvre son anémie en 1961 devant les crises douloureuses spléniques. Splénomégalie. G.R. : 3 080 000. Microsphérocytose. H.B. : 61 %. V.G. : 1. G.B. : 6 300. Hyperbilirubinémie indirecte : 14 mmg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 5,6 - 3,2. Résistance mécanique abaissée. Myélogramme riche. Pas de signe biliaire. Intervention

le 21 avril 1962 (Dr TERMET). Splénectomie sans incident. Grosse rate de 700 g, flanquée d'une rate accessoire. Réanimation : 500 ml de sang. Suites opératoires extrêmement simples. En mai 1962, G.R. : 4 500 000. Bilirubinémie normale, mais la fragilité globulaire reste nette. Excellent résultat clinique qui se maintient.

Obs. B... Carmen, 23 ans (rate 28). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : deux enfants porteurs de splénomégalie. Découverte de son affection après son deuxième accouchement. Pâleur. Subictère. Asthénie. Splénomégalie. G.R. : 2 700 000. Microsphérocytose. H.B. : 48 %. V.G. : 0,88. Hyperbilirubinémie indirecte : 3,5 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 6,8 - 4. Test de Coombs négatif. Myélogramme riche. Lithiase biliaire sur la cholécystographie. Intervention le 5 novembre 1959 (Dr TERMET). Splénectomie sans incident. Cholécystectomie simple. Un drain sous-hépatique. Réanimation : 1 litre de sang. Rate : 500 g. Suites opératoires fébriles pendant douze jours, mais simples. Janvier 1960 : G.R. : 4 000 000. Bilirubinémie normale. Persistance de la fragilité globulaire. Excellent résultat clinique. En 1963, va très bien, a eu deux enfants, dont l'un est ictérique.

Obs. L... Chantal, 27 ans (rate 45). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : chargés ; un frère et deux sœurs ; ses enfants et ses neveux porteurs de la même affection. Découverte de l'affection à 19 ans, devant pâleur, asthénie, splénomégalie, mais elle refuse l'intervention. Plusieurs crises successives de déglobulisation. G.R. : 4 300 000. Microsphérocytose. H.B. : 64 %. V.G. : 0,91. G.B. : 12 000. Bilirubinémie indirecte : 4 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 6,4 - 4. Cholécystographie : découverte d'une lithiase latente. Intervention le 23 avril 1960 (Pr MICHAUD). Splénectomie sans incident. Rate de 1,200 kg. Cholécystectomie sous-séreuse. Biopsie hépatique. Un drain sous-hépatique. Réanimation : 500 ml. Suites opératoires très simples. En novembre 1962 : excellent résultat, va très bien. G.R. : 4 800 000. V.G. : 0,96. Bilan hémolytique normal.

Obs. B... Martine, 3 ans (rate 74). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : mère splénectomisée ; une sœur et un frère morts en bas âge ; une sœur porteuse de la même affection. A l'âge de 5 mois, première poussée ictérique avec température. Répétition des crises tous les mois. En 1959, à 18 mois, poliomyélite antérieure aiguë, puis récurrence ictérique. Découverte de la splénomégalie. G.R. : 3 100 000. Microsphérocytose. H.B. : 75 %. V.G. : 1,2. G.B. : 17 400. Bilirubinémie indirecte : 2,6 mg $\frac{0}{100}$; directe : 0,9 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 5,2 - 3. Test de Coombs négatif. Erythroblastose médullaire, en somme hépatite virale surajoutée. L'existence d'une thrombopénie d'ailleurs transitoire, fait différer l'intervention. Intervention le 8 juin 1961 (Dr VIARD). Splénectomie sans incident. Rate : 300 g. Pas de lésion biliaire. Réanimation : 250 ml de sang. Suites fébriles pendant dix jours, mais simples. En juillet 1961, la bilirubinémie est normalisée. En décembre 1963, excellent résultat, va très bien et grandit normalement ; l'enfant est handicapé par ses séquelles de poliomyélite.

Obs. M... Marie-Christine, 4 ans (rate 59). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : anémie chez les parents, les oncles et les tantes. A la naissance, ictère néo-natal nécessitant une exsanguino-transfusion. Cet accident se révélera être le premier épisode de la maladie. L'affection n'est étiquetée qu'à l'âge de trois ans. Ictère. Hépatosplénomégalie. Crâne « en tour » avec aspect en « brosse » de la voûte crânienne. Tests hépatiques très perturbés. G.R. : 2 600 000. Microsphérocytose. H.B. : 42 %. V.G. : 0,91. G.B. : 16 200. Hyperbilirubinémie indirecte : 3,45 mg ⁰/₁₀₀ ; directe : 1,3 mg ⁰/₁₀₀. Résistance osmotique : 6,6 - 3,2. Myélogramme très riche avec érythroblastose. Les tests hépatiques perturbés et les transaminases augmentées signent l'hépatite surajoutée. Une nouvelle poussée ictérique très intense, l'augmentation de la splénomégalie, l'existence de troubles de la croissance décident les parents à l'intervention. Le 12 janvier 1961, intervention (Dr VIARD). Splénectomie sans incidents. Rate : 310 g. Exploration biliaire négative. Réanimation : 250 ml de sang. Suites opératoires extrêmement simples. La bilirubinémie se normalise rapidement, mais les tests hépatiques restent longtemps perturbés. En janvier 1963, va très bien du point de vue hématologique ; garde sa fragilité globulaire, pas d'ictère, pas de douleurs, reste un peu fatiguée.

Obs. C... Anne, 4 ans (rate 108). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Pas d'antécédents familiaux. A l'âge de 1 an, première crise de déglobulisation avec splénomégalie ; à 4 ans, deuxième crise très fébrile, avec délire, mais le bilan d'hémolyse n'est pas typique ; le diagnostic n'est pas porté. La splénomégalie est importante. En août 1962, troisième crise hémolytique. Apparition des signes hématologiques. G.R. : 1 900 000. H.B. : 38 %. V.G. : 0,97. Bilirubinémie indirecte : 3,8 mg ⁰/₁₀₀. Résistance osmotique : 6 - 2,8. Test de Coombs négatif. Myélogramme riche avec érythroblastose. Pas de complication biliaire. Intervention le 30 août 1962 (Dr MARET). Splénectomie sans incident. Rate : 220 g. Voie biliaire normale. Réanimation : 200 ml. Suites opératoires très simples. Normalisation rapide de la bilirubinémie et de la numération formule. Excellent état clinique.

Obs. B... Charlotte, 50 ans (rate 98). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Antécédents : son père et sa fille sont ictériques chroniques. Depuis 7 ans, asthénie, pâleur, ménométrorragies, 1961. Hystérectomie totale sans effet sur l'état général. On découvre alors le syndrome hémolytique. Splénomégalie deux travers de doigt. G.R. : 3 900 000. H.B. : 63 %. V.G. : 0,83. G.B. : 6 400. Hyperbilirubinémie indirecte : très augmentée. Résistance osmotique : très diminuée. Myélogramme riche, pas de lésion biliaire clinique. Intervention le 17 avril 1962 (Dr TERMET). Splénectomie sans incident. Réanimation : 500 ml de sang. Suites opératoires très simples. Amélioration considérable de l'état général. En juin 1962, G.R. : 4,300 000. V.G. : 1. Bilirubine normalisée.

Obs. T... Jean-Marie, 58 ans (rate 20). Maladie de Minkowski-Chauffard.

Pas d'antécédents familiaux. En mai 1957 : syndrome anémique traité comme une maladie Biermer. En 1958, première poussée ictérique. Le

syndrome anémique rechute plusieurs fois. Le diagnostic n'est porté qu'en 1959, devant une poussée hémolytique aiguë. G.R. : 980 000, avec mégalo-blastes. Hyperbilirubinémie indirecte : 1,2 mg $\%$. Résistance osmotique : 5,8 - 3,4. Myélogramme riche avec érythroblastose. Intervention le 23 juin 1959 (Dr VIARD). Splénectomie sans incident. Rate : 1 kg. La vésicule contient 4 ou 5 petits calculs, on la laisse en place. Suites opératoires très simples. Normalisation de la bilirubinémie. L'anémie se répare lentement. Le 11 juillet, G.R. : 2 840 000.

Obs. C... Jean-François, 23 ans (rate 78). Anémie hémolytique acquise.

Pas d'antécédents familiaux. En août 1961, devant une baisse de l'état général, découverte d'une hépatosplénomégalie importante et d'un sub-ictère. G.R. : 2 860 000. G.B. : 9 900. H.B. : 58 $\%$. V.G. : 1. L'existence dans la formule blanche de monocytes atypiques fait songer à une réticulopathie avec hémolyse secondaire. Résistance osmotique normale. Test de Coombs légèrement positif. Après un mois de corticothérapie, l'état est inchangé. L'indication de splénectomie est posée, non pas à cause de la gravité de l'hémolyse, mais dans l'hypothèse d'une hémopathie maligne encore localisée à la rate. Intervention le 20 octobre 1961 (Dr TERMET). Splénectomie sans incident. Rate de 1 kg. Réanimation : 500 ml de sang. Suites opératoires troublées par un épanchement pleural fébrile. Apyrexie au quinzième jour. Histologie : rate typique d'hémolyse ; la cytologie ne montre que des éléments lympho-réticulaires banaux. Le 15 novembre 1961 : le test de Coombs reste légèrement positif. N.F. : normale. En juin 1963, excellent état ; travaille normalement. N.F. : normale.

Obs. B... Serge, 6 ans (rate 83). Anémie hémolytique acquise.

Antécédents : à 4 ans, poliomyélite antérieure aiguë, puis pneumopathie à virus au cours de laquelle apparaît la première crise hémolytique. Quelques mois plus tard, récédive de la pneumopathie et de l'hémolyse, hépato-splénomégalie. G.R. : 2 450 000. G.B. : 17 000. Résistance osmotique : 6,8 - 2,8. Test de Coombs très positif. Bilirubinémie indirecte : 2,1 mg $\%$. Malgré corticothérapie et transfusions rechute de l'hémolyse, dès l'arrêt du traitement. En somme, anémie hémolytique acquise. Le virus APC découvert, étant sûrement en cause, une nouvelle poussée hémolytique grave se déclenche en septembre 1961, n'est pas jugulée par le traitement médical (G.R. : 1 180 000) et pousse à l'intervention. Intervention le 25 novembre 1961 (Dr VIARD). Splénectomie sans incident. Rate : 250 g. Pas de lésion biliaire. Réanimation : 250 ml (globules lavés) et corticothérapie. Suites opératoires simples. Histologie de la rate : montre une métaplasie myéloïde de la rate. En janvier 1962, le bilan d'hémolyse reste très perturbé. Test de Coombs ++++. En février 1962, l'enfant présente une rougeole bien supportée. Pas de crise hémolytique, mais réapparition des agglutinines froides déjà notées dans la période préopératoire. En juin 1962, crise hémolytique brutale, résistant à tous les traitements. Décès rapide.

Obs. V... Renée, 39 ans (rate 27). Anémie hémolytique acquise.

Dans ses antécédents, benzolisme il y a dix ans. Découverte de l'affection en 1959, devant pâleur et asthénie. G.R. : 2 400 000. H.B. : 44 $\%$. V.G. :

1,07. Bilirubinémie indirecte : 3 mg $\frac{0}{100}$: indirecte : 2. Résistance osmotique : 6,8 - 3. Résistance acide légèrement perturbée. Test de Coombs direct, positif par intermittence. Les signes hématologiques résistent au traitement médical cortisonique. La malade présente plusieurs rechutes. En octobre 1959, découverte d'une splénomégalie. Intervention le 13 novembre 1959 (D^r TERMET). Splénectomie sans incident. Grosse rate de 500 g. Décès au sixième jour en collapsus évoquant l'insuffisance surrénale, du fait d'une irrégularité dans le traitement cortisonique.

Obs. E... Maria, 35 ans (rate 40). Anémie hémolytique acquise.

Pas d'antécédents familiaux. Depuis l'âge de 8 ans, existence d'un ictère avec urines sombres. Pas de poussée nette de déglobulisation. A 27 ans, première poussée grave avec asthénie et pâleur. Actuellement, G.R. : 3 000 000. G.B. : 7 600. Bilirubinémie indirecte : 6 mg $\frac{0}{100}$. Résistance globulaire normale. Test de Coombs négatif. Demi-vie des hématies de la malade, marquées au chromoradioactif 8 jours. Pas de splénomégalie perceptible, pas de lésion biliaire. La malade n'est pas améliorée par la corticothérapie. L'anémie récidive malgré les transfusions. Intervention le 11 février 1960 (D^r SAUBIER). Splénectomie sans incident. Grosse rate de 500 g. Réanimation : 500 ml de sang. Suites opératoires très simples, après une amélioration de quatre mois rechute de l'hémolyse. En juillet 1960, G.R. : 2 700 000. Bilirubinémie : 3,8. Recherche des autoanticorps toujours négative. Reprise de la corticothérapie. En décembre 1960 état satisfaisant, avec la cortisone. En novembre 1963, G.R. : 3 600 000. Ne suit plus de traitement depuis longtemps, travaille normalement.

Obs. S... Gilbert, 2 ans (rate 51). Thalassémie majeure.

Antécédents : parents siciliens. Découverte de l'affection en 1959. Hépatosplénomégalie. Pâleur. G.R. : 2 000 000. G.B. : 16 000. Erythroblastose : 100 %. Myélogramme riche. Hémoglobine alcalino-résistante : 19,5. Bilirubinémie normale. Résistance osmotique : 4,6 - 2,2. Fer sérique très élevé. En somme le bilan hématologique et les grosses déformations des G.R. permettent d'affirmer le diagnostic. L'enfant est traité pendant deux ans par des transfusions répétées. En octobre 1960, décision de splénectomie car le rythme des transfusions devient trop rapide (une tous les quinze jours). Intervention le 2 novembre 1960 (D^r TERMET). Splénectomie sans incident. Grosse rate de 300 g. Réanimation : 200 ml. Suites opératoires très simples. L'enfant est nettement amélioré, le rythme des transfusions très espacé (tous les trois à quatre mois). Novembre 1961 : sévère poussée de déglobulisation. En septembre 1963 : état identique. Une transfusion tous les deux mois. La vie de l'enfant est entrecoupée d'accidents infectieux.

Obs. B... Emilia, 3 ans $\frac{1}{2}$ (rate 89). Thalassémie majeure.

Antécédents : parents originaires de l'Italie du Sud. Découverte de l'affection en 1959. Splénomégalie. G.R. : 2 300 000. H.B. : 30 $\frac{0}{100}$. V.G. : 0,65. Hémoglobine alcalino-résistance : 18,2. Altération des globules

rouges avec cellules-cibles, schizocytose, poïkilocytose. Myélogramme : érythroblastose intense, avec mêmes altérations. Test d'hémolyse. Bili-rubinémie : 1,8 mg $\frac{0}{100}$. Résistance osmotique : 4,2 - 2,8. L'enfant présente des poussées de déglobulisation de plus en plus intenses. Les transfusions atteignent le rythme de une par semaine. La rate atteint le pubis. En novembre 1961 : apparition d'une thrombopénie avec syndrome hémorragique grave. Intervention le 15 février 1962 (Dr VIARD). Splénectomie sans incident. Rate : 530 g. Réanimation : 350 ml de sang. Suites opératoires très simples. L'enfant est très améliorée, les perfusions très espacées; les chiffres globulaires restent aux alentours de 3 000 000.

ANÉMIES HÉMOLYTIQUES

Affections	Nombre de cas	Intensité anémie		Complications hépatobiliaires	Suites opératoires compliquées	Morts opératoires	Résultats
		Plus de trois millions	Moins de trois millions				
Minkowski-Chauffard .	23	14	9	8	6	1	Immédiats et lointains excellents et stables. Les malades gardent les stigmates globulaires de leur tare hémolytique.
Hémolyses acquises . . .	4	1	3	0	1	1	1 échec complet avec rechute mortelle au huitième mois. 2 résultats incomplets, mais les malades mènent une vie normale.
Thalassémies	2	0	2	0	0	0	2 résultats minimes, mais appréciables dans cette affection.

LES PURPURAS THROMBOPÉNIQUES

Nous avons réuni 26 observations de malades présentant une thrombopénie et ayant subi une splénectomie.

Parmi eux, nous distinguerons :

- 1) *les thrombopénies idiopathiques* (21) ;
- b) *les thrombopénies avec thrompathie* (1) ;
- c) *les thrombopénies secondaires* au cours d'une cirrhose (3) ; au cours d'un Kala-Azar (1).

I. LES THROMBOPÉNIES IDIOPATHIQUES

A) LES ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC : L'ÉTIOLOGIE.

L'âge de nos malades se situe pour 60 % dans la deuxième enfance, entre 5 et 15 ans ; 35 % ont plus de 15 ans, le maximum observé étant 49 ans. Un seul enfant a moins de 5 ans : 2 ans.

Il est toujours difficile de préciser le début exact de l'affection dont la révélation clinique peut être plus tardive que le début réel. Le début clinique se situe souvent aux environs de la puberté.

Il s'agit plus souvent de filles que de garçons (60 % de filles). C'est un fait classique depuis P.-E. WEIL. Cependant il faut noter que la répartition à peu près identique avant 15 ans, notée par TAINÉ dans sa thèse, n'est pas retrouvée ici, où, même chez les enfants, nous retrouvons la prédominance féminine, mais notre série est courte.

Le caractère héréditaire de l'affection, soutenue par P.-E. WEIL, est très controversé et généralement nié actuellement. Dans une observation, nous relevons une tendance

hémorragique familiale ; dans une deuxième observation, le frère du malade a été splénectomisé pour la même affection probablement. Tous les autres malades n'ont pas d'antécédents héréditaires ou familiaux.

Par contre, plusieurs malades présentent un terrain hémorragique depuis leur enfance, traduisant une tare qui ne se révèle de façon clinique qu'à la puberté. Il en est ainsi chez trois de nos malades : soit 15 %.

Un certain nombre apparaissent nettement acquis et l'enquête étiologique permet de découvrir : un épisode grippal, diarrhéique, rhino-pharyngé, une vaccination bruyante, une tuberculose pulmonaire longtemps soignée. Nous avons ainsi 5 observations : 25 % des cas. En fait, le pourcentage classique des facteurs étiologiques connus est beaucoup plus fort (70 %) dans les statistiques d'importance : ceci est dû, à nos yeux, au fait que nos observations ne groupent que des cas opérés, qui ne représentent pas la majorité des types hémogéniques. Le rôle des facteurs endocriniens paraît plus important : tous les auteurs, depuis P.-E. WEIL et ISCH-WALL, insistent sur le rôle indiscutable des épisodes de la vie génitale et du déclenchement de la puberté. D'ailleurs, expérimentalement, les œstrogènes sont thrombopénisants.

Aggravation des poussées purpuriques au moment des règles, apparition du syndrome à la ménopause, apparition des signes hémorragiques pendant la grossesse, avec possibilité de mort fœtale. Nous n'en avons pas observé d'exemple.

Les signes cliniques.

Le début se fait donc dans la seconde enfance, le plus souvent par l'apparition des hémorragies cutanées et muqueuses.

Le purpura pétéchiial, plus ou moins intense, diffus ; il ne respecte aucune partie du corps. Les ecchymoses sont aussi constantes, prédominantes aux membres exposés aux traumatismes. Ces hémorragies sont spontanées ou apparaissent pour un traumatisme minime.

Les hémorragies muqueuses sont le deuxième signe cardinal. Epistaxis de tous types, parfois extrêmement importantes, nécessitant mèches et tamponnement, gingivorragies spontanées ou au brossage. Parfois c'est une avulsion dentaire qui révèle l'affection. Les hémorragies génitales sont extrêmement fréquentes et parfois graves par leur abondance et leur répétition. Ce sont souvent elles, à l'âge de la puberté, qui forcent le chirurgien à un geste parfois urgent.

Les autres hémorragies muqueuses sont plus rares : hémorragies digestives (3 observations), hématuries (une observation), hémorragies à la suite d'une intervention chirurgicale (2 observations), ou d'accouchement.

Les hémorragies cérébro-méningées restent la hantise au cours de l'évolution d'un purpura thrombopénique, par leur gravité vitale habituelle. Elles peuvent survenir à tout âge, imprévisibles et brutales, souvent cataclysmiques ; souvent façon de mourir de ces malades. La crainte de les voir survenir fait pousser à l'indication opératoire.

L'examen clinique est pauvre. La rate est habituellement non palpable. TZANK et SOULIER admettent la possibilité d'une splénomégalie. Nous en avons deux exemples (rate de 400 g et 360 g) et trois autres où le poids de la rate est à la limite supérieure à la normale (250 g). La présence, en principe, d'une grosse rate doit faire réviser le diagnostic.

Le laboratoire.

a) La numération globulaire met en évidence une « anémie » en rapport avec les hémorragies. Si le malade ne saigne pas, elle est normale.

b) La numération des plaquettes doit être pratiquée à la cellule de Thomas et vérifiée sur lame. Le chiffre est souvent très bas :

- au-dessous de 10 000, 8 fois ;
- de 10 000 à 20 000, 4 fois ;
- de 20 000 à 30 000, 2 fois ;
- au-dessus de 30 000, 5 fois.

De toute façon, il est toujours très en dessous de la normale qui est de 200 000 à 300 000.

c) Le temps de saignement est augmenté et son taux suit les poussées évolutives.

d) Le temps de coagulation est normal.

e) La rétraction du caillot est absente ou très lente et incomplète.

f) Le signe du lacet est positif.

g) Le thrombo-élastogramme, méthode globale, enregistre l'élasticité du plasma citraté et recalcifié. Cet examen, en apparence grossier, est en réalité le plus sensible et suit fidèlement les variations de la thrombopénie. On mesure surtout l'effondrement de l'élasticité maximale. EMx normal à 130 ; ici abaissée à des chiffres souvent très bas : 20 à 50.

h) Recherche de la consommation de prothrombine qui est très perturbée.

Le myélogramme est très important.

Il permet d'éliminer une hémopathie maligne, de préciser les différentes lignées sanguines. Les mégacaryocytes sont toujours en nombre normal ou augmenté. La moelle a toujours un aspect riche. Un aspect de moelle pauvre doit toujours faire rechercher le caractère secondaire de la thrombopénie (une observation).

L'évolution des purpuras thrombopéniques est imprévisible.

a) La mort peut survenir à tous moments de l'évolution : elle est pratiquement toujours le fait d'hémorragies cérébro-méningées qui sont particulièrement graves chez l'adulte du fait de la fragilisation artérielle.

b) La guérison spontanée complète n'est pas exceptionnelle, et définit le purpura aigu dont l'évolution dure de quelques jours à quelques mois. Ces purpuras aigus sont surtout fréquents chez l'enfant, mais il est difficile d'affirmer la guérison complète en raison de la possibilité de rechutes parfois très tardives.

c) Les formes permanentes, caractérisées par une thrombopénie permanente à différents examens, évoluent par poussées souvent rythmées par le cycle menstruel chez la femme où les hémorragies génitales représentent toujours un danger de déglobulisation chronique impressionnante parfois.

d) Les formes intermittentes, au contraire, où les examens montrent une thrombopénie dont le degré varie ; les manifestations cliniques évoluent par à-coup avec des épisodes parfois aigus forçant la main du chirurgien, et des périodes de rémission faisant parfois, à tort, croire à la guérison spontanée.

Les épisodes hémorragiques aigus sont toujours à redouter — imprévisibles, amenant parfois un danger vital par leur abondance et leur irréductibilité au traitement médical — les hémorragies cérébro-méningées parfois fatales, toujours imprévisibles, restant le principal danger.

B) VALEUR ET MODE D'ACTION DE LA SPLÉNECTOMIE.

Proposée par KAZNELSON en 1916, la splénectomie est entrée dans la pratique par la porte de l'empirisme, aucune théorie n'a encore pu élucider nettement son mécanisme d'action.

- La chirurgie expérimentale montre que la splénectomie chez le sujet sain s'accompagne de la même « explosion plaquettaire » (REVOL) et hyperplaquettose, qui évoque donc une inhibition permanente de la moelle par la rate à l'état normal, et seulement exagérée dans l'hémogénie. Inhibition de libération médullaire et inhibition de formation plaquettaire par les mégacaryocytes. Mais toutes les recherches ont été vaines pour mettre en évidence le facteur d'inhibition, probablement humoral.

Ainsi, actuellement, différentes hypothèses sont soulevées pour expliquer le rôle de la rate :

- Thrombolyse et thrombophagie au niveau de la rate, prouvées dans certains cas, mais certainement pas seules en cause. Inhibition médullaire d'origine splénique.

Présence d'anticorps antiplaquettes formés par le système réticulo-endothélial et surtout la rate.

En fait, il est possible que la vérité sur la pathogénie des purpuras thrombopéniques soit dans l'association de ces mécanismes comme l'a souligné J. BERNARD.

- La cytolyse splénique excessive entretient peut-être, par les changements structuraux qu'elle suppose, la continuité de l'agression antigénique et serait ainsi pourvoyeuse d'autoantigènes.
- La phagocytose conduirait à une hyperplasie réticulo-endothéliale qui interviendrait sur l'hématopoïèse par un hypothétique facteur humoral. Le purpura thrombopénique serait ainsi une maladie auto-entretendue à aggravation progressive et imprévisible. La splénectomie agit donc en rompant le cercle vicieux mais ne supprime pas le terrain taré : le système réticule-endothélial, ce qui explique certains échecs de l'intervention.

« A moins que la tare soit une débilité congénitale des mégacaryocytes, qui les rend aptes à subir une inhibition splénique à laquelle normalement ils sont insensibles... » (J. BERNARD.)

Ce qui explique aussi les résultats incomplets de la splénectomie, qui n'a pas d'action sur cette tare. Le rôle de la rate n'est donc ni univoque ni exclusif.

C) INDICATIONS OPÉRATOIRES.

Elles sont dominées :

a) par la crainte de la survenue inopinée d'une hémorragie cérébro-méningée ;

b) par la sécurité qu'offre la splénectomie, qui, si elle ne donne pas toujours la guérison, n'en apporte pas moins toujours un bénéfice clinique plus ou moins considérable ;

c) par la déception qu'apporte souvent le traitement corticoïde, source d'échecs et d'intolérances.

Les indications opératoires seront d'autant plus larges qu'actuellement la mortalité opératoire a fortement diminué.

En fait, les indications se discutent :

a) *selon l'évolution clinique :*

- *Les thrombopénies anciennes*, c'est-à-dire évoluant de façon permanente plus de six mois, sont une indication d'opérer, parce que la corticothérapie a fait, à cette date, la preuve de son inefficacité. L'indication n'est cependant pas formelle, car il existe incontestablement nombre de formes chroniques qui sont bien et indéfiniment tolérées.

Opérer rapidement, sans attendre la prochaine poussée hémorragique et après une préparation aux corticoïdes, afin d'améliorer la résistance capillaire et les signes hémorragiques. Indication d'autant plus nette que l'on n'a pas de notion étiologique toxique ou infectieuse et que le myélogramme est riche.

- *Devant une thrombopénie récente*, la connaissance des formes spontanément curables, ou des rémissions, font conseiller l'abstention et l'administration de corticoïdes, dont la dose est réglée selon l'âge et selon la réponse du malade. Il faut poursuivre de longs mois le traitement médical avant de parler d'échec. En effet, on voit un bon nombre d'améliorations. Celles-ci peuvent être complètes, cliniques et hématologiques, ou bien partielles, seulement cliniques, la thrombopénie persistant. L'indication opératoire ne sera envisagée qu'en cas d'échec complet ou en cas de rechute des hémorragies qui peuvent prendre un tour grave malgré une corticothérapie intense. La splénectomie peut être pratiquée alors dans un tableau grave et urgent : elle ne semble pas avoir le pronostic fâcheux qu'on lui attribuait ; nous avons ainsi opéré deux thrombopénies en urgence, sans décès, sans incident.

b) *selon l'âge.*

- *Chez l'enfant*, le risque d'hémorragie cérébro-méningée étant moindre, on aura tendance à temporiser au maximum.

Il ne faut pas exagérer le risque des traumatismes journaliers à cet âge ; par contre, ne pas sous-estimer le danger de la puberté chez la fille, avec la survenue d'hémorragies abondantes et dangereuses.

Enfin, il faut se méfier du risque d'hypercorticisme, qui interdit la poursuite du traitement cortisonique à une dose convenable. Nous avons eu à opérer ainsi une fillette de 13 ans, chez laquelle l'hypercorticisme prit des proportions catastrophiques et qui garda, après sa guérison de la thrombopénie par la splénectomie, une lithiase rénale bilatérale. Il faut donc savoir ne pas trop insister sur le traitement médical et opérer à temps.

- *Chez l'adulte*, les indications seront beaucoup plus larges à cause du risque cérébro-méningé. Cependant, chez les sujets âgés, obèses, tarés, où l'on n'est pas tenté par l'intervention, la radiothérapie splénique peut trouver quelques indications.
- *Chez la femme enceinte*, la maladie est grave. Toutes les statistiques concordent : Mac ELEN et MUSSEY (1950) donnent une mortalité maternelle de 50 à 60 %, fœtale de 50 à 64 %. L'indication opératoire est formelle et urgente, seule ressource efficace, si l'affection s'aggrave au cours de la grossesse.

Cependant le Pr REVOL nous rapporte l'exemple de plusieurs femmes thrombopéniques ayant mené à terme des grossesses sans aucun incident.

D) LA PRÉPARATION A L'INTERVENTION.

Elle est ici particulièrement importante, car tous ces malades abordent l'intervention, soumis à un traitement corticoïde d'une part, et dans un contexte hémorragique d'autre part.

a) Le traitement corticoïde doit être ajusté ; plusieurs de nos malades sont arrivés à l'intervention avec des signes nets d'hypercorticisme : faciès, troubles osseux, troubles musculaires, réaction hypertensive ; dans un cas, même, l'ostéo-

porose s'accompagnait d'une lithiase rénale bilatérale. Ou bien, signes d'intolérance : troubles digestifs.

Quoi qu'il en soit, chez ces malades, la possibilité d'insuffisance surrénale aiguë post-opératoire est toujours à craindre : c'est le danger classique. Mais aussi, il est net qu'un traitement corticoïde très intense rend par ailleurs les suites opératoires plus difficiles, émaillées d'incidents ou d'accidents infectieux, remarquable aussi par la mauvaise cicatrisation.

Les malades seront donc mis à un traitement de cortisone à faible dose : 10 à 15 mg chez l'enfant, 20 à 30 mg chez l'adulte environ.

b) Les perfusions de sang ou de dérivés de sang ne sont logiques qu'en période hémorragiques, si le malade est anémié. On remontera son chiffre globulaire grâce à du sang recueilli sur matériel siliconé de préférence, afin de préserver au maximum les plaquettes. Si le taux globulaire est à peu près normal, les perfusions sont inutiles.

Un produit récent, l'acide e-amino-caproïque (Hemocaprol), a peut-être un grand intérêt pour la préparation de ces malades, car il agit sur la fragilité capillaire, mais le recul n'est pas suffisant pour porter un jugement.

Les hématologues ont cherché à lutter contre la thrombopénie en utilisant les dérivés du sang : sang enrichi en plaquettes ; concentrés plaquettaires frais ou lyophilisés ; plasma ou, enfin, fibrinogène. Il ne nous appartient pas de juger de ces procédés, mais il est universellement connu et admis que la durée de vie des plaquettes transfusées ne dépasse pas, au mieux, six à sept jours. Les plus actifs de ces procédés, plaquettes fraîches et perfusion de fibrinogène, peuvent donc rendre d'éminents services pour lutter contre une poussée hémorragique sévère, mais ne modifient pas le cours de la maladie. Donc, en dehors d'une poussée hémorragique, il n'est pas utile d'en faire en préopératoire.

E) L'INTERVENTION.

Elle n'a rien de particulier. La rate étant en principe petite, la splénectomie sera faite par voie médiane, la moins hémorragique.

C'est en effet le danger d'hémorragie qui domine. La simple incision de la paroi peut entraîner une déperdition sanguine importante, du fait de la thrombopénie (l'hémostase pariétale sera donc extrêmement minutieuse, sans craindre de perdre son temps. Il en sera de même pour la loge splénique).

Malgré le caractère toujours un peu hémorragique de ces splénectomies pour thrombopénies, nous ne drainons pas, en principe (deux fois, un drain a été laissé, l'hémostase n'étant pas parfaite). Il est même possible que l'épanchement sanguin intrapéritonéal, inévitable, amène des produits thromboplastiques utiles à l'hémostase locale.

F) SUITES OPÉRATOIRES.

Elles sont habituellement simples.

a) Le traitement corticoïde est stéréotypé. Le jour de l'intervention, le malade est mis à l'hémisuccinate d'hydrocortisone (100 mg) et à l'A.T.C.H. (50 unités). Le premier jour post-opératoire, le même traitement est poursuivi, puis la dose de cortisone est abaissée de 25 mg par jour, tandis que l'A.T.C.H. est poursuivie à la même dose. Le cinquième jour, la cortisone est supprimée, l'A.T.C.H. est poursuivie à la même dose. Le sixième jour est pratiquée une dernière injection de 50 unités-retard d'A.C.T.H.

b) La réanimation se contente de compenser les pertes sanguines opératoires, de préférence avec du sang recueilli sur matériel siliconé. L'hémorragie opératoire est en général modérée :

- onze fois moins de 300 ml,
- huit fois de 300 à 500 ml,
- une fois de 1,200 litre.

Mais il faut être prêt à lutter contre une hémorragie post-opératoire ; celle-ci, lorsqu'elle apparaît, peut être abondante et tenace, traduisant une thrombopénie qui se corrige mal et lentement, tous les moyens doivent être mis en œuvre : transfusions de sang, de concentrés plaquettaires, de fibrinogène, corticothérapie intensive. L'acide E-amino-caproïque a peut-être ici un grand intérêt.

c) Les antibiotiques sont administrés à doses modérées : Pénicilline-Streptomycine. La courbe thermique est toujours banale.

Les complications post-opératoires sont rares.

a) Hémorragies profuses (une observation).

C'est le danger connu : la thrombopénie ne se corrige pas immédiatement et l'intervention déclenche une poussée hémorragique sévère. Dans notre observation, les suites opératoires furent si hémorragiques que la vie de l'opéré resta menacée pendant quinze jours malgré la réanimation intense, tandis que le taux plaquettaire restait inchangé à 10 000. Puis les plaquettes remontèrent lentement grâce au traitement cortisonique intense, jusqu'à 70 000 et les hémorragies cessèrent. Ainsi, dans ces cas, la splénectomie peut-elle être réellement dangereuse.

b) Hypercorticisme thérapeutique préexistant.

Dans une observation, les suites furent particulièrement troublées par l'existence d'un hypercorticisme majeur avec lithiase rénale bilatérale : hématome suppuré de la paroi entraînant une fièvre de dix jours. A ce moment, crises de coliques néphrétiques et frissons urinaires avec fièvre pendant six jours. La malade fit ultérieurement des accidents urinaires, tandis que sa thrombopénie était bien guérie. On note ici un net retard de cicatrisation.

c) Un hématome suppuré de la paroi entraîna une fièvre de dix jours dans une autre observation.

d) Dans un autre cas, les suites furent fébriles pendant quinze jours sans explication nette, cette malade ayant subi

dans le même temps opératoire splénectomie et annexectomie gauche pour kyste hémorragique rompu. Résorption d'un hémopéritoine mal évacué ?

Nous n'avons observé aucune thrombose veineuse, bien que nous n'utilisions pas de traitement anticoagulant systématique. Nous y reviendrons.

Nous n'avons pas observé non plus d'hématome de la loge splénique à manifestation clinique occlusive ou suppurative.

Dans la majorité de nos observations, les suites ont été très simples. L'apyrexie obtenue au deuxième ou troisième jour, parfois seulement au bout d'une petite semaine, sans doute à cause de l'hémopéritoine presque inévitable. Reprise normale du transit digestif après quarante-huit heures d'aspiration digestive.

Notre série ne comporte pas de mortalité. Sans doute est-elle courte, mais aussi il nous semble évident que la mortalité au cours de splénectomie pour thrombopénie idiopathique, doit être actuellement très faible. Si, en 1929, QUENU notait une mortalité de 16 %, en 1952, GRÉGOIRE l'estimait à 4 %. Bien des statistiques récentes restent au-dessus ou aux environs de ce chiffre :

HIRSCH et DAMESHEK	8 % en 1951
ELIASON	7 %
SEDGWICK	6,4 % en 1956

Il nous semble que ces chiffres doivent être abaissés pour deux raisons : amélioration technique, non pas tellement de l'acte chirurgical que de la période pré et post-opératoire, amélioration de l'indication opératoire, autorisée par les progrès de l'hématologie.

En particulier les purpuras thrombopéniques aigus, avec hémorragies menaçant la vie, faisaient autrefois poser l'indication opératoire d'urgence, seul moyen, au prix d'une forte mortalité, d'assurer l'hémostase et la survie. Ces indications grevaient les statistiques. Actuellement, ces indications sont beaucoup plus rares, car les traitements médicaux (corticoïdes et perfusions de sang ou de concentrés de plaquettes fraîches,

de fibrinogène) permettent presque toujours de passer les caps difficiles et de fournir au chirurgien des malades dont l'état n'est pas critique.

En somme la mortalité opératoire semble dépendre de l'efficacité du traitement médical plus que de l'acte opératoire lui-même.

G) RÉSULTATS.

a) *Immédiats.*

Cliniquement, ils sont le plus souvent excellents : les suites opératoires l'attestent. Toutes les hémorragies disparaissent le plus souvent totalement et immédiatement. Ce fait a été signalé depuis longtemps. Par contre, affirmer que les hémorragies cessent à l'instant de la ligature du pédicule splénique, nous semble excessif.

Les examens de laboratoire permettent de suivre l'amélioration hématologique : la remontée plaquettaire, dans toutes les observations, sauf deux, a été franche, survenant dès le premier ou le deuxième jour post-opératoire. Elle est très rapide et passe par un maximum qui est atteint vers le dixième jour en moyenne, avec des extrêmes allant du troisième jour au vingtième jour. Le taux maximum est variable, allant de 200 000 plaquettes à 1 680 000. Puis le chiffre plaquettaire s'abaisse pour se stabiliser à un niveau normal ou un peu abaissé : entre 100 000 et 200 000. Cette franchise de la remontée plaquettaire est un élément de bon pronostic permettant, d'une part, d'être rassuré sur l'éventualité d'accident hémorragique immédiat, et, d'autre part, sur le résultat éloigné.

Beaucoup d'auteurs ont cherché une signification pronostique à cette hyperplaquettose post-opératoire :

1° Les hyperplaquettoses massives sont-elles génératrices de thromboses vasculaires ?

En réalité, l'étude des épreuves de laboratoire, en particulier le thromboélastogramme, montre « qu'il ne semble pas que les grandes hyperplaquettoses suivant la splénectomie s'accom-

pagnent d'une hypercoagulabilité proportionnelle à leur taux, ce qui explique peut-être l'absence d'accident thrombotique clinique » (TAINE).

En effet, bien d'autres éléments sont nécessaires pour déclencher une thrombose intravasculaire (facteur infectieux, altération de la paroi veineuse) qui ne sont pas particuliers aux cas de splénectomies pour purpuras thrombopéniques.

Par ailleurs, une hyperplaquettose s'observe après toute splénectomie, même pour rupture traumatique de la rate. De ce fait, nous n'utilisons pas de traitement anticoagulant systématique post-opératoire, sauf cas particuliers, le jugeant superflu. Dans notre série, nous n'avons pas observé de thrombose veineuse.

2° Le taux et le type de l'hyperplaquettose a-t-elle une signification pronostique pour l'avenir éloigné de ces malades ?

a) Comme l'ont souligné REVOL et MOREL, la brusque explosion plaquettaire est souvent suivie d'une baisse secondaire, d'une sorte d'épuisement de la lignée mégacaryocytaire. Il apparaît donc qu'une amélioration plus lente, moins intense du taux plaquettaire, l'absence d'une réaction hyperplaquettaire brutale, soient de meilleur pronostic.

C'est aussi ce que nous relevons dans nos observations : lorsque le taux plaquettaire se relève de façon brutale, atteignant son maximum très rapidement, vers le quatrième ou cinquième jour post-opératoire, l'avenir est souvent marqué par une rechute de la thrombopénie, que corrige d'ailleurs la reprise du traitement hormonal. Par contre, le taux même de l'hyperplaquettose n'a pas de signification.

b) Dans deux de nos observations la remontée plaquettaire fut lente (10 %).

— Dans un cas, la thrombopénie était associée à un myélogramme pauvre à plusieurs examens. Après deux ans de traitement cortisonique et de multiples rechutes, l'indication opératoire fut posée.

— Dans l'autre cas, la thrombopénie fut traitée médicalement pendant un an, avant que l'indication opératoire

fût posée devant les rechutes hémorragiques. Cependant rien ne permettait, dans l'histoire de ces malades, de prévoir l'échec immédiat de l'intervention et la lenteur de la remontée plaquettaire.

Dans le premier cas, de 10 000 en 10 000, il fallut vingt-cinq jours pour passer le cap des 100 000 plaquettes. L'amélioration fut alors nette et stable, l'enfant ne saigna plus, la cortisone fut peu à peu supprimée, le myélogramme est redevenu riche.

Dans le deuxième cas, l'amélioration fut encore plus lente et au quarante-troisième jour on ne trouva que 77 000 plaquettes. Cependant les hémorragies se sont taries.

Dans ces deux cas donc, l'échec immédiat de la splénectomie est complet, mais le bénéfice lointain de l'intervention n'est pas négligeable. Cependant il faut noter, surtout dans le premier cas, que le traitement cortisonique a pris une nouvelle efficacité après l'intervention.

b) Résultats éloignés.

L'étude des résultats éloignés révèle que le bénéfice de l'intervention est toujours réel, cependant :

A) Dans 33 % des cas le résultat est médiocre : il peut s'agir :

- soit d'échec complet avec nécessité de reprise du traitement cortisonique ;
- soit d'échec partiel avec rechute hématologique ne nécessitant pas de reprise du traitement cortisonique.

● *Il peut s'agir d'échec complet clinique et hématologique.*

Le taux des plaquettes retombe, souvent dans les huit à dix mois suivant l'intervention, à un taux voisin du taux préopératoire. Cliniquement, le purpura, les hémorragies muqueuses réapparaissent (3 observ.). On est alors contraint de reprendre le traitement cortisonique. Celui-ci entraîne alors une amélioration suffisante pour faire disparaître les accidents cliniques. Il est en effet remarquable de constater que le traitement cortisonique est beaucoup plus actif après splénectomie qu'avant.

- *Echec partiel de la splénectomie* lorsque l'on constate une rechute de la thrombopénie sans accident clinique. La maladie ne nécessite pas alors de traitement cortisonique complémentaire (2 observ.). Il est à noter aussi que l'on observe, au fil des années, un vieillissement de la maladie et que, sans traitement, la thrombopénie s'améliore progressivement.

B) *Dans 67 % des observations, le résultat clinique et hématologique est excellent*, le taux plaquettaire est normal et stable, l'activité et la croissance excellentes.

En fait, il est bien difficile d'apprécier exactement ces résultats et de dire quelle est la part exacte de la splénectomie dans la qualité de la guérison, et la part de l'amélioration spontanée de la maladie. On sait que le purpura idiopathique est susceptible d'améliorations spontanées imprévisibles. A l'opposé, il faut être prudent pour affirmer la guérison, qui n'est peut-être qu'une amélioration spontanée prolongée.

Le problème des rechutes est complexe, et il met en évidence le caractère non exclusif du rôle de la rate. On parle alors d'hyperplasie du système réticulo-endothélial, qui pourrait aller jusqu'au développement de rates accessoires.

En fait, le problème des rates accessoires ne doit pas être surestimé. Il faut surtout insister sur le fait qu'un purpura thrombopénique, qui rechute après splénectomie, est, en principe, très sensible à l'action des corticoïdes et que, dans le cas contraire, le diagnostic doit être révisé.

Nous n'avons jamais observé, comme l'ont signalé les auteurs américains (DAMESHEK), de lupus érythémateux après splénectomie.

II. — LES THROMBOPÉNIES AVEC THROMBOPATHIE ASSOCIÉE

Nous avons observé en effet un cas de purpura thrombopénique au cours duquel l'examen des plaquettes montrait de franches anomalies de formes, de comportement, d'adhésivité : diacyclothrombopathie de Revol assez caractéristique.

Dans ce cas, l'indication opératoire fut posée devant l'incapacité du traitement cortisonique à juguler les poussées hémorragiques.

L'intervention constata une rate un peu hypertrophiée dont l'histologie révéla des anomalies non classiques dans le purpura thrombopénique.

Le résultat fut mauvais : le malade présenta des suites immédiates simples mais le taux plaquettaire ne remonta que très lentement à la normale ; tandis que les épistaxis se sont reproduites. Donc, amélioration partielle et faible.

En somme, action médiocre de la splénectomie sur les thrombopénies avec thrombopathie, où le résultat est médiocre.

Le Pr REVOL nous rapporte une deuxième observation similaire, le malade fut splénectomisé dans un autre service avec le même insuccès partiel.

III. — LES THROMBOPÉNIES AU COURS D'AUTRES MALADIES

Nous n'avons eu l'occasion d'opérer que des thrombopénies au cours de la cirrhose alcoolique et au cours du Kala-Azar. Quant aux thrombopénies au cours d'une hémopathie maligne, nous en reparlerons au sujet de ces affections.

A) AU COURS DE LA CIRRHOSE ALCOOLIQUE.

Nous en présentons trois observations. Il s'agit de malades traités pour cirrhose éthylique depuis plusieurs années, dont l'une était décompensée avec prothrombine basse et tests hépatiques très perturbés, les deux autres bien stabilisées et l'une, même, avec arrêt de l'intoxication éthylique. Le caractère discordant d'un syndrome hémorragique digestif répété, malgré un état biologique satisfaisant, fit découvrir une thrombopénie à moins de 100 000 et la mettre en cause.

On sait qu'il est classique de retrouver une thrombopénie dans un grand nombre de cas de cirrhoses hépatiques avec grosse rate. Dans près de 45 % des cas, cette thrombopénie

est nette, à moins de 100 000 (Thèse de TRUCHOT, en 1962, Lyon). Statistiquement, ces cirrhoses thrombopéniantes sont trois fois plus hémorragiques que les cirrhoses banales, et s'il n'existe pas de relation avec le degré de l'insuffisance hépatique, il en existe certainement une avec le degré de l'hypertension portale : toutes les cirrhoses avec hypertension portale comportent une thrombopénie. Il s'agit là de cas que l'on rattache directement à un hypersplénisme vrai, comme tend à le prouver encore la fréquence de la leucopénie et la constance de la grosse rate.

L'indication opératoire se fonde d'une part sur le caractère inquiétant et anémiant de ces hémorragies récidivant malgré le traitement cortisonique, et, d'autre part, sur cette notion d'hypersplénisme avec un caractère curable par l'acte chirurgical, en éliminant toute notion d'H.T.P. prédominante. La limite de l'indication opératoire est celle de toute chirurgie du cirrhotique : la valeur fonctionnelle du foie. A partir d'un certain degré de déchéance, il devient dangereux d'opérer, le risque du coma hépatique ou le risque hémorragique étant énorme. D'où la valeur des épreuves de laboratoire : prothrombine, B.S.P., électrophorèse.

L'intervention, associée à une splénectomie souvent difficile à cause du volume de la rate (500 g à 1 kg), et de l'hypervascularisation veineuse caractéristique de l'hypertension portale, une vérification du chiffre de la pression portale. Selon le calibre de la veine splénique, que l'on liera le plus près du hile splénique, selon le chiffre de la pression après splénectomie, on pratiquera alors une anastomose spléno-rénale sans extérioriser le rein gauche. Dans nos trois observations, l'acte opératoire s'est limité à la splénectomie, qui, dans un cas, a été permise par une incision oblique, type Lecène et Deniker.

Le résultat clinique est excellent et parallèle au résultat hématologique : la remontée plaquettaire est rapide et stable jusqu'à un niveau normal (200 000 à 300 000) et les hémorragies cessent.

Le résultat éloigné semble se maintenir sur le plan plaquet-

taire. Le pronostic fonctionnel est soumis au devenir de la cirrhose hépatique : l'un de nos malades, ayant abandonné l'éthylisme, est complètement stabilisé, et guéri de sa thrombopénie trois ans après l'intervention.

Par contre, nous avons perdu une malade un an et demi après l'intervention, alors que la thrombopénie restait parfaitement corrigée, d'une septicémie d'origine urinaire. La splénectomie a-t-elle diminué la résistance à l'infection de cette malade ? Ce n'est pas impossible.

En somme, le résultat de la splénectomie est ici très favorable, à condition que l'état hépatique le permette.

b) THROMBOPÉNIE AU COURS DU KALA-AZAR.

Maladie rencontrée fréquemment en Afrique du Nord et dans le midi de la France, le Kala-Azar est caractérisé par trois signes cardinaux qui sont : la fièvre, la splénomégalie et l'anémie, le signe de certitude étant fourni par la constatation des *Leishmanias*, soit dans le sang, soit dans la moelle osseuse.

Généralement le traitement par des cures alternées de Glucantime (antimonide synthétique) et de Lomidine (Diamidine aromatique) amènent la guérison complète dans l'immense majorité des cas.

L'indication de splénectomie, exceptionnelle, peut se poser dans trois circonstances :

1^o Devant une rate fibreuse séquellaire, origine d'un syndrome de Banti ;

2^o Chez un malade résistant à toute chimiothérapie et chez lequel la rate constitue un réservoir de parasites (TRINCAO) ;

3^o En présence de perturbations hématologiques importantes, pouvant aboutir à des anémies graves, hémolytiques (CHAPTAL et coll.), ou par hémorragies viscérales qui peuvent entraîner la mort (deux cas de FAVRE-GILLY et coll.).

Nous avons eu l'occasion d'intervenir d'extrême urgence

chez un enfant de 20 mois, en pleine scène hémorragique, avec thrombopénie considérable. Voici cette observation résumée, déjà publiée par BERNHEIM et coll.

Obs. M... Claude, née le 14 avril 1955,

Habitant l'Ardèche, elle présente à l'âge de 20 mois des accès fébriles, des épistaxis et des éruptions purpuriques. La constatation d'une splénomégalie importante fait envisager le diagnostic de Kala-Azar, vérifié par ponction sternale le 6 décembre 1956. G.R. : 1 890 000. G.B. : 5 700. (P.N. 33), plaquettes : 20 000. Le traitement de Glucantime est institué le 8 décembre 1956 ; mais dès le 9 décembre, l'anémie paraît s'aggraver ; des épistaxis se déclenchent et, bientôt, de véritables hématoméses. Traitement médical : sang, fibrinogène, cortisone, restent inefficaces. Intervention le 11 décembre 1956, à 18 heures (D^r VIARD). Anesthésie rendue difficile par les hémorragies continues. Laparotomie médiane sus-ombilicale. Splénectomie facile d'une grosse rate libre, pesant 550 g. Intervention bien supportée, faite sous perfusion de sang siliconé (500 ml). A noter que, dès la ligature des vaisseaux spléniques, les hémorragies ont cessé totalement et définitivement. Suites opératoires très simples ; pas de reprise des hémorragies viscérales, mais la remontée plaquettaire est lente et de nouvelles poussées purpuriques se produisent le 13 et le 14 décembre. Tout rentre dans l'ordre le cinquième jour : le taux de plaquettes est à 142 000, puis à 212 000 au seizième jour. L'enfant quitte le service le 20 janvier 1957 en excellent état, ayant grossi de 2 kg. G.R. : 4 100 000. Plaquettes : 148 000.

IV. — L'HYPERSPLÉNISME DES MALADIES DE BANTI ET DES HYPERTENSIONS PORTALES

C'est un chapitre très particulier que le retentissement hématologique de l'hypertension portale et des maladies de Banti. Sur 36 observations, nous notons que l'hypersplénisme est particulièrement fréquent en cas d'hypertension portale généralisée à tout le système porte, et, au contraire, rare dans les hypertensions portales localisées au système spléno-pancréatique. Ce qui suggère la nécessité de la participation hépatique dans sa production.

Si cet hypersplénisme peut être modéré, il peut parfois atteindre l'allure d'une pancytopénie par son intensité. Parfois ce sont surtout les lignées blanches et plaquettaires qui sont intéressées. Quant à la dénomination de « neutropénie splénique primitive de Wisemann et Doan », nous pensons que

ce n'est pas une entité clinique mais un syndrome ; il est regrettable de voir que les observations publiées ne comportent pas d'étude de la pression portale.

La splénectomie corrige le plus souvent bien ces désordres hématologiques. Mais l'hypersplénisme est un syndrome relativement accessoire dans l'évolution de ces affections dominées par la notion d'hypertension veineuse ; et, à ce titre, ces observations sortent du cadre de cette étude, et seront reprises dans un autre travail (Thèse de P. LEQUIN, Lyon, 1964).

OBSERVATIONS

Obs. T... Mireille, 13 ans (rate 72). Purpura thrombopénique essentiel.

Découverte récente de l'affection, 5 mois. Rapide aggravation avec hémorragies multiples. Plaquettes : 3 000. G.R. : 2 700 000. T.S. : 9°. Rétraction très faible, EMX 52, consommation de prothrombine : 14'' (6 heures) ; 18'' (24 heures). Myélogramme riche et typique ; malgré le traitement médical cortisonique intense, pas d'amélioration des hémorragies, mais au contraire hypercortisisme majeur, avec lithiase rénale de décubitus. Splénectomie le 19 mai 1961 (Dr SAUBIER). Intervention sans incident, mais hémorragique ; un drain. Réanimation : 350 ml de sang. Suites opératoires compliquées par hématome suppuré de la paroi. Au dixième jour, coliques néphrétiques qui récidiveront plusieurs fois. Du point de vue hématologique, excellent résultat. Hyperplaquettose rapide ; maximum le neuvième jour à 640 000, se stabilisant vers 25 000. Résultat lointain excellent du point de vue hématologique, mais l'enfant garde des séquelles d'hypercortisisme. L'histologie de la rate, de type lipidique et myéloïde, est restée mystérieuse quant à son interprétation. Aucun signe d'hémopathie maligne.

Obs. T... Nicole, 8 ans 1/2 (rate 118). Purpura thrombopénique essentiel.

Début clinique ancien, à l'âge de deux ans. Epistaxis. Ecchymoses. Aggravation progressive. Bilan : plaquettes : 12 000. G.R. : 2 000 000 (après transfusion). Rétraction du caillot : nulle. Consommation de prothrombine : 29'' (à 6 heures), 22'' (à 24 heures) ; EMX 35. Myélogramme : hypermégacaryocytose avec moelle typique d'hémogénie. Le traitement au cortancyl, à grosses doses améliore la thrombopénie, mais de façon transitoire. L'indication est posée en période hémorragique devant les épistaxis anémiantes. Intervention le 21 février 1963. Splénectomie sans incident (Dr SAUBIER). Suites opératoires banales. Arrêt immédiat et complet des hémorragies. Hyperplaquettose rapide maximale au cinquième jour (510 000), mais retombant rapidement vers 45 000. Mars 1963, reprise de la corticothérapie. Juillet 1963, récurrence des hémorragies, malgré le traitement. Octobre 1963, saigne encore un peu. Hypercortisisme net. Thrombopénie vers 50 000, donc mauvais résultat de la splénectomie.

Obs. Mas... Christiane, 6 ans (rate 68). Purpura thrombopénique essentiel.

Début clinique à 4 ans par hémorragies muqueuses. Evolution chronique. Les hémorragies résistent au traitement. G.R. : 2 700 000. Plaquettes : 8 000. Temps de saignement : 4'. Cons-Proth : 15" (à 6 heures), 15" (à 24 heures) ; EMX 27. Le myélogramme est pauvre en mégacaryocytes. Indication opératoire semi-urgente du fait des épistaxis importantes. Le 25 mars 1961 : splénectomie (Dr VIARD). A signaler l'exérèse d'une rate surnuméraire. Réanimation : 300 ml de sang. Suites opératoires banales. A signaler une épistaxis bénigne, la remontée plaquettaire est lente : 82 000 au dixième jour ; 70 000 au bout de deux mois. Myélogramme amélioré. Le traitement hormonal est poursuivi. Au septième mois, plaquettes : 205 000. Arrêt de la corticothérapie. Octobre 1963 : excellent résultat. Plaquettes stables vers 200 000. Pas d'hémorragies.

Obs. B... Danièle, 5 ans (rate 99). Purpura thrombopénique essentiel.

Début clinique ancien, depuis la marche. Ecchymoses, épistaxis. Evolution chronique. G.R. : 5 000 000. Plaquettes : 5 000. Temps de saignement : 4'. Myélogramme typique d'hémogénie. A noter une splénomégalie de un travers de doigt. Corticothérapie forte pendant sept mois, sans succès. Hypercorticisme. Rechute des hémorragies. Intervention le 26 mai 1962 (Dr VIARD). Splénectomie sans incident. Suites opératoires très simples. Disparition de toute hémorragie. Remontée plaquettaire rapide, maximum au dix-huitième jour à 280 000 ; se stabilisant à 290 000. Résultat lointain excellent, clinique et hématologique.

Obs. A... Pierrette, 10 ans (FI, page 15). Purpura thrombopénique essentiel.

Début clinique à l'âge de 8 ans. Gingivorragies. Epistaxis. Purpura. Début après une vaccination antidiphtérique. Rechutes multiples, malgré la corticothérapie. Bilan hématologique : plaquettes 8 000. Temps de saignement très augmenté. Myélogramme riche et typique. Découverte d'agglutinines de type allergique. Les agglutinines disparaissent sous traitement, mais les hémorragies persistent. Intervention le 17 octobre 1958 (Dr MARET). Splénectomie sans incident. Suites opératoires très simples. Disparition de toute hémorragie. Remontée plaquettaire très rapide, maximum au neuvième jour à 1 680 000 ; se stabilisant à 250 000. Résultat lointain excellent, clinique et hématologique.

Obs. H... André, 2 ans (rate 24). Purpura thrombopénique essentiel.

Antécédents : un frère splénectomisé. Début clinique à 6 mois. Diarrhée fébrile. Purpura. Pâleur. Evolution par poussées purpuriques et diarrhéiques malgré la corticothérapie. G.R. : 4 670 000. Plaquettes : 3 000 : EMX 79. Consommation de prothrombine : 1'10" (à 6 heures). Myélogramme riche et typique. Splénectomie le 2 octobre 1959 (Dr MARET), intervention sans incident. Suites marquées par un hématome suppuré. Disparition de toute hémorragie. Remontée plaquettaire rapide, maximum au quinzième jour à 540 000. En avril 1960, va très bien. Pas d'hémorragie. A supporté parfaitement une varicelle grave. Pas de traitement. En mars 1963, va très bien, aucune séquelle.

Obs. C... Eliane, 13 ans (rate 105). Purpura thrombopénique essentiel.

Début clinique à 12 ans. Purpura, hémorragies muqueuses. Corticothérapie inefficace. G.R. : 5 000 000. Plaquettes : 30 000. Myélogramme très riche et typique. Intervention le 7 juillet 1962 (D^r VIARD). Splénectomie sans incident. Suites opératoires très simples. Disparition des hémorragies. Remontée plaquettaire très rapide, maximum le neuvième jour : 1 166 000 ; se stabilisant vers 335 000. Résultat lointain excellent. N'a pas resaigné. Taux plaquettaire stable à 300 000. Va très bien.

Obs. D... Arlette, 12 ans (rate 1). Purpura thrombopénique essentiel.

Découvert à 10 ans. Purpura. Epistaxis. Hémorragies muqueuses, ménorragies. Evolution chronique. G.R. : 4 270 000. Plaquettes : 36 000, grosses et isolées. Myélogramme riche et typique. L'enfant saigne malgré la corticothérapie poursuivie pendant un an. Intervention le 27 janvier 1959 (D^r TERMET). Splénectomie sans incident. Réanimation : 250 ml. Suites opératoires très simples. N'a pas resaigné. Remontée plaquettaire très rapide, maximum au troisième jour : 371 000, rechutant à 65 000, mais l'enfant ne saigne pas. En août 1959, reprise de la corticothérapie, car la thrombopénie est à 35 000. En octobre 1959 : 180 000. Pas d'hémorragie. Arrêt de la thérapeutique. En octobre 1963 va très bien. Réglée normalement, pas d'hémorragie.

Obs. L... Pierre, 11 ans (rate 101). Purpura thrombopénique essentiel.

Découverte de l'affection il y a six mois devant ecchymoses et purpura, à la suite d'une vaccination antivariolique. G.R. : 4 280 000. Plaquettes : 49 000. Myélogramme riche et typique. Evolution chronique. Echec de la corticothérapie. Splénectomie le 29 juin 1962 (D^r VIARD). Intervention sans incident. Réanimation : 250 ml de sang. Suites opératoires extrêmement simples. L'enfant ne saigne plus. Remontée plaquettaire très rapide, maximum le treizième jour : 910 000 ; stabilisation à 300 000. Résultat lointain excellent. L'enfant va très bien. En septembre 1963, aucune manifestation hémorragique. Plaquettes : 300 000.

Obs. M... Renée, 23 ans (rate 102). Purpura thrombopénique essentiel.

Connu depuis l'âge de 4 ans. Evolution intermittente, avec épistaxis et gingivorragies, échec de la corticothérapie plus ou moins régulièrement suivie pendant un an. G.R. : 5 500 000. Plaquettes : 9 000. Myélogramme un peu pauvre, mais mégacaryocytes normaux. Indication opératoire fondée sur l'ancienneté du syndrome et l'échec de la corticothérapie. Splénectomie le 30 juin 1962 (D^r VIARD). Intervention sans incident. Rate : 400 g. Réanimation : 500 ml de sang. Suites opératoires très simples. La malade ne saigne plus. Remontée plaquettaire très rapide, maximum au onzième jour : 220 000 ; se stabilisant à 150 000. Rechute de la thrombopénie (56 000 en septembre 1962), mais la malade ne saigne pas. En septembre 1963 va très bien, aucune hémorragie, pas de traitement.

Obs. T... Yves, 7 ans (rate 57). Purpura thrombopénique essentiel.

Début clinique à l'âge de 4 ans. Epistaxis et ecchymoses. Thrombopénie à 30 000, que corrige la corticothérapie, mais rechutes multiples et bientôt l'enfant saigne malgré la cortisone. G.R. : 5 500 000. Plaquettes : 32 000. Myélogramme riche et typique. Pas d'autres troubles de la coagulation. Après trois ans de corticothérapie, intervention le 2 décembre 1960 (Dr TERMET). Splénectomie sans incident. Réanimation : 250 ml de sang. Suites opératoires très simples. L'enfant ne saigne plus. Remontée plaquettaire très rapide, maximum au neuvième jour : 740 000 ; se stabilisant vers 203 000 en décembre 1960. Le myélogramme est riche et normal. Résultat lointain excellent. Pas d'hémorragie. Taux plaquettaire stable.

Obs. P... Jean-Claude, 18 ans (rate 116). Purpura thrombopénique essentiel.

Depuis longtemps tendance hémorragique, ecchymoses, hématomes. Découverte de l'affection il y a deux mois, devant hémorragies graves à l'ablation d'un kyste palpébral. G.R. : 4 280 000. Plaquettes : 12 000. Myélogramme riche et typique. Intervention le 10 février 1963 (Dr SAUBIER). Splénectomie facile, sans incident. Réanimation : 500 ml de sang. Suites opératoires très simples. L'enfant ne saigne plus. Remontée plaquettaire très rapide, maximum au douzième jour : 1 112 000. Myélogramme : formation plaquettaire abondante. Malade perdu de vue.

Obs. S... Marie-Rose, 16 ans (FI, page 14). Purpura thrombopénique essentiel.

Début clinique à 9 ans. Hémorragies muqueuses. Ménorragies dès l'âge de 12 ans. Evolution du syndrome chronique. L'enfant continue à saigner malgré la corticothérapie. G.R. : 3 200 000. Plaquettes : 30 000. Myélogramme très riche et typique. Intervention le 14 octobre 1958 (Dr MARET). Splénectomie sans incident. Suites opératoires très simples, mais fébrile pendant huit jours. L'enfant ne saigne plus. Remontée plaquettaire rapide, maximum au neuvième jour à 700 000. Stabilisation à 300 000. Le résultat clinique est excellent (malade perdue de vue après quatre mois d'évolution).

Obs. P... Marie-Madeleine, 49 ans (rate 64). Purpura thrombopénique essentiel.

Le début clinique est ancien. Depuis dix ans ménorragies. Purpura Epistaxis. Evolution chronique. Le traitement médical est peu efficace. La thrombopénie rechute. En 1961, ménopause, la maladie est aggravée. G.R. : 3 500 000. Plaquettes : 24 000. Myélogramme très riche et typique. Indication opératoire fondée sur l'échec du traitement médical et l'ancienneté du syndrome. Le 12 février 1961 intervention (Dr VIARD). Splénectomies sans incident. Réanimation : 500 ml. Suites opératoires très simples. La malade ne saigne plus. Remontée rapide du taux plaquettaire, maximum au quatorzième jour à 1 000 000 ; se stabilisant à 300 000. En mai, rechute à 65 000. Pas de traitement. En septembre 1963 va très bien, ne saigne jamais. NF normale, est donneuse de sang.

Obs. D... Jean-Pierre, 11 ans (rate 90). Purpura thrombopénique essentiel.

Début clinique il y a un an par des épistaxis succédant à une angine. Traitement cortisonique et antibiotique pendant un an. Tentative de désensibilisation au streptocoque. G.R. : 4 600 000. Plaquettes : 5 000. Temps de saignement : 25'. Myélogramme très riche et typique. L'enfant saigne malgré la corticothérapie. Intervention le 22 février 1962 (D^r TERMET). Splénectomie sans incident. Réanimation : 350 ml. Suites opératoires très simples. L'enfant ne saigne plus. Remontée très rapide du taux plaquettaire, maximum au quatorzième jour à 1 000 000, se stabilisant à 300 000. Résultat stable, clinique et hématologique six mois après.

Obs. R... Albert, 38 ans (rate 111). Purpura thrombopénique essentiel.

Début clinique récent, il y a un an. Purpura. Hémorragies muqueuses dans un tableau grippal. Corticothérapie. Tentative de désensibilisation au streptocoque sans aucun résultat. G.R. : 4 300 000. Plaquettes : 10 000. Myélogramme riche et typique après un an de corticothérapie inefficace. Indication opératoire le 8 décembre 1962. Intervention (D^r VIARD). Splénectomie difficile à cause de l'obésité. Difficulté d'hémostase au niveau de la queue du pancréas. Réanimation : 500 ml de sang. Suites opératoires très simples. Le malade ne saigne plus. Remontée très rapide du taux plaquettaire, maximum au vingtième jour à 800 000. Stabilisation vers 350 000. En février 1963, excellent résultat clinique. Ne suit aucun traitement. Plaquettes à 360 000.

Obs. L... Marie, 48 ans (rate 104). Purpura thrombopénique essentiel.

Antécédents de tuberculose pulmonaire traitée pendant vingt ans. Fibrose pulmonaire séquellaire. Découverte de la thrombopénie il y a trois ans : purpura, épistaxis, évolution chronique malgré la corticothérapie, la malade présente des ménométrorragies. G.R. : 5 300 000. Plaquettes : 25 000. Temps de saignement augmenté. Rétraction nulle. Myélogramme riche et typique ; EMX très abaissé. Intervention le 7 juillet 1962 (D^r TERMET). Découverte d'un hémopéritoine simulant une grossesse tubaire. Splénectomie sans incident. La laparotomie est agrandie vers le bas pour réaliser l'ablation d'un ovaire kystique. Réanimation : 1 litre de sang. Suites opératoires fébriles pendant quinze jours. La malade ne saigne plus. Remontée plaquettaire rapide, maximum au septième jour à 406 000, se stabilisant vers 250 000. Malade perdue de vue.

Obs. B... Françoise, 32 ans (rate 46). Purpura thrombopénique essentiel.

Découverte de l'affection récente devant l'apparition de métrorragies depuis trois mois. Ecchymoses, épistaxis. Evolution du syndrome aigu. G.R. : 4 600 000. Plaquettes 5 000. Temps de saignement : 2'. Intervention décidée devant le caractère aigu du syndrome le 21 mai 1960 (D^r JÉCOU). Spléctomie sans incident. Réanimation : 500 ml. Suites opératoires très simples. Correction rapide de la thrombopénie.

Obs. M..., 9 ans (rate 36). Purpura thrombopénique essentiel.

Début clinique ancien. Depuis trois ans présente purpura et épisodes d'hémorragies digestives. Evolution chronique avec poussées d'hémorragies aiguës. G.R. : 4 700 00. Plaquettes : 19 000. Temps de saignement : 2'. Myélogramme pauvre mais normal, faisant exclure toute idée d'aplasie médullaire. Splénomégalie deux travers de doigt. Décision opératoire devant l'échec de la corticothérapie, après trois ans d'évolution. Splénectomie le 3 février 1960 (Dr MOLLARD). Intervention sans incident. Drainage. Réanimation : 100 ml. Suites opératoires très simples. Le malade ne saigne plus. Remontée plaquettaire rapide, maximum au quinzième jour : 650 000. Résultat stable après six mois.

Obs. C... Marcel, 46 ans (rate 120). Purpura thrombopénique essentiel.

Découverte récente de la thrombopénie à la suite d'épistaxis prolongée il y a un an. Traitement corticothérapique non supporté. A noter l'éthylisme. Taux plaquettaire oscillant entre 20 et 80 000. Rétraction du caillot lente. Consommation de prothrombine perturbée ; EMX très abaissé. Myélogramme normal. Splénectomie le 28 février 1963 (Pr MICHAUD). Intervention sans incident. Aucun signe d'hypertension portale. Réanimation : 500 ml. Suites opératoires fébriles pendant dix jours. Le malade ne saigne plus. Remontée plaquettaire rapide, maximum à 500 000, se stabilisant à 300 000. Au bout de six mois, résultat excellent et stable.

Obs. R... Paul, 17 ans (rate 122). Purpura thrombopénique essentiel.

Affection découverte en mars 1962. Epistaxis. Ecchymoses. Thrombopénie à 35 000. Evolution clinique par poussées. La corticothérapie après un succès immédiat, s'avère inefficace. L'enfant continue à saigner. Plaquettes : 11 000. G.R. : 3 500 000. Myélogramme normal. Intervention le 4 juin 1963 (Dr SAUBIER). Splénectomie facile, mais hémorragie importante au niveau de la paroi malgré l'hémostase. Réanimation : 700 ml. A noter l'histologie de la rate, d'aspect myéloïde. Suites opératoires très troublées. Dès le premier jour, hémorragie par la plaie nécessitant un agrafage de la peau. Au troisième jour, épistaxis, gingivorragies massives résistant aux transfusions de plaquettes et à la cortisone intraveineuse. Au septième jour, hyperthermie, moelena-cataclysmique (transfusions, fibriogène, plaquettes, cortisone). Au quinzième jour, épistaxis massif ; puis l'état devient moins critique et s'améliore peu à peu. L'évolution plaquettaire reflète bien cet état hémorragique. Le 4 juin 1963, plaquettes : 5 000 ; le 7 juin : 10 000 ; le 12 juin : 28 000 ; le 24 juin : 48 000. Myélogramme : pas de formation plaquettaire. En juillet 1963, l'enfant est stabilisé à 80 000, avec de fortes doses de cortisone. En décembre 1963, plaquettes : 110 000 ; ne saigne pas. En somme, échec de la splénectomie qui entraîna une menace vitale pendant plus de quinze jours.

Obs. S... Serge, 8 ans (rate 69 bis). Purpura thrombopénique avec thrombopathie.

Depuis l'âge de 2 ans 1/2, épistaxis récidivantes. La thrombopénie oscille entre 20 et 200 000. Elle n'est pas influencée par la corticothérapie.

Myélogramme riche, mégacaryocytes non augmentés. On est frappé par l'aspect pathologique des plaquettes, grosses, rondes avec, en contraste de phase, un comportement subnormal (granulomère diffus — pseudopodes rares — fixation et agglutination rapide mais mauvais étalement). L'indication opératoire est posée devant l'échec de la corticothérapie le 23 mars 1961 (Dr TERMET). Splénectomie sans incident. Réanimation : 300 ml de sang. Rate de 300 g, présentant à l'histologie une stase veineuse avec hyperplasie lymphoïde considérable. Suites opératoires simples, mais les épistaxis continuent. Le taux plaquettaire remonte à 140 000, mais les mêmes anomalies sont montrées en contraste de phase. Pas d'hémorragies importantes. En avril 1963, suivi régulièrement. Traitement d'entretien au cortancyl. Présente parfois de petites épistaxis. Le taux et l'aspect des plaquettes sont toujours identiques.

Obs. S... Jeanne, 52 ans (rate 14). Thrombopénie chez une cirrhotique.

Cirrhose éthylique, soignée depuis trois ans. Pas d'hypertension portale en 1957. En 1959, la cirrhose est bien stabilisée (prothrombine à 100 %). Récidive des hémorragies digestives ; on découvre alors la thrombopénie : 74 000. Myélogramme riche en mégacaryocytes — sans plaquettopoïèse visible. La malade saigne malgré la corticothérapie. Intervention le 23 avril 1959 (Dr MARET). Splénectomie sans incident (rate 800 g). La veine splénique est de petit calibre. Pression portale : 23 cm H₂O, après splénectomie. Dans ces conditions, l'anatomose spléno-rénale n'est pas réalisable. Réanimation : 1 litre de sang. Suites marquées par une escarre fessière. La malade ne saigne plus. Remontée rapide et stable du taux plaquettaire à 360 000. En juillet 1959, petite récidive hémorragique. En juin 1962, plaquettes : 400 000 ; va très bien. N'a pas resaigné. A abandonné son éthylysme.

Obs. V... Marcel, 40 ans (rate 80). Thrombopénie chez une cirrhotique.

Antécédents très chargés : sept interventions chirurgicales, par ailleurs éthylysme avec cirrhose hépatique accentuée. Découverte d'un purpura thrombopénique en 1959. Plaquettes à 61 000. Splénomégalie. Le traitement cortisonique n'est pas supporté et les hémorragies se répètent. Après deux ans de traitement médical, Intervention le 7 novembre 1961 (Dr VIARD), splénectomie sans incident. Rate de 1 kg. Pression portale : 30 cm H₂O après splénectomie, mais comme il n'y a pas de varice œsophagiennes et que le malade est fragile, on renonce à faire plus qu'une splénectomie. Réanimation : 1,500 litre de sang. Suites opératoires simples. Remontée plaquettaire rapide à 450 000, stable. le malade ne saigne plus.. Bon résultat jusqu'en 1962. Apparition d'une lithiase urétérale sur rein unique, avec poussée infectieuse. Décès le 17 mai 1963, en état septicémique.

PURPURAS THROMBOPÉNIQUES CONSTITUTIONNELS

Age	Taux plaquettes	Durée du Tt cortisonique	Hémorragie opératoire (en ml)	Suites compliquées	Evol. postopérat. des plaquettes			Evolution lointaine			Echec
					Maxim.	Date	Stabilisation	Guérison	Rechute thrombopénie	Rechute clinique	
T..., 13 ans .	3 000	5 mois	350	+	640 000	9 ^e jour	125 000	+			
T..., 8 ans .	12 000	1 an	300	0	510 000	5 ^e jour	45 000		+	+	+
M..., 6 ans .	8 000	2 ans	300	0	82 000	10 ^e jour	120 000	Lente			
B..., 5 ans .	5 000	7 mois		0	280 000	18 ^e jour	290 000	+			
A..., 10 ans	8 000	2 ans		0	1 680 000	9 ^e jour	250 000	+			
H..., 2 ans .	3 000	1 an 1/2		+	548 000	15 ^e jour		+			
C..., 13 ans .	30 000	1 an	300	0	1 166 000	9 ^e jour	335 000	+			
D..., 12 ans	36 000	1 an	250	0	371 000	3 ^e jour	65 000		+		transitoire
L..., 11 ans .	49 000	6 mois	250	0	910 000	13 ^e jour	300 000	+			
M..., 23 ans	9 000	1 an	560	0	220 000	11 ^e jour	150 000		+		
T..., 7 ans .	30 000	3 ans	250	0	740 000	9 ^e jour	200 000	+			
P..., 18 ans .	12 000	4 mois	500	0	1 120 000	12 ^e jour					
S..., 16 ans .	34 000	4 ans		0	700 000	9 ^e jour	300 000	+			
P..., 49 ans .	24 000	2 ans	500	0	500 000	3 ^e jour	65 000		+		
D..., 11 ans	5 000	1 an	350	0	1 000 000	14 ^e jour	300 000	+			
R..., 38 ans	10 000	1 an	500	0	800 000	20 ^e jour	360 000	+			
L..., 48 ans .	25 000	3 ans	1 200	0	406 000	7 ^e jour		?			
B..., 32 ans .	5 000	3 mois	500	0			200 000	?			
M..., 9 ans .	19 000	3 ans	100	0	650 000	15 ^e jour		?			
R..., 17 ans	11 000	1 an	700	+	Pas de remontée		60 000		Atteint péniblement 100 000		continué à fortes doses
C..., 46 ans .	20 000	1 an	500	+	500 000	7 ^e jour	300 000	+			

LES PANCYTOPÉNIES CHRONIQUES IDIOPATHIQUES ET LES ÉTATS APPARENTÉS

I. — LES PANCYTOPÉNIES CHRONIQUES DE L'ADULTE

Il s'agit de syndromes caractérisés par la baisse simultanée des différents éléments figurés du sang. Cette définition englobe beaucoup de faits. Nous n'envisageons que les cas où l'affection est idiopathique, sans étiologie ni toxique, ni infectieuse, ni secondaire à une hémopathie maligne.

Ces pancytopénies chroniques idiopathiques ne préjugent pas de l'état médullaire : il est en effet des cas où la moelle apparaît désertique : aplasie médullaire primitive, et des cas où le myélogramme reste riche ou subnormal : insuffisances médullaires relatives ou bien origine extramédullaire.

La responsabilité de la rate y est bien controversée.

a) ELÉMENTS DU DIAGNOSTIC.

Le début est très insidieux et ce n'est qu'après de longues semaines d'évolution que le diagnostic est évoqué devant le syndrome anémique avec pâleur, asthénie, dyspnée d'effort, insomnies. La pâleur est remarquable et les muqueuses sont décolorées. Il n'y a pas de subictère. Il n'y a habituellement pas d'amaigrissement. L'examen clinique est très pauvre : il n'y a pas de ganglions, mais parfois une splénomégalie. La valeur séméiologique de cette splénomégalie est très discutée.

- En son absence, on parle d'atteinte médullaire primitive. Devant sa constatation, on évoque plus volontiers un hyperfonctionnement splénique, bien que la réalité de l'hypersplénisme soit bien controversée dans ces cas.

Nous avons ainsi 11 cas de pancytopénies survenues chez des adultes d'âge moyen (alentours de la cinquantaine) et dont la révélation fut très insidieuse. Deux fois un syndrome hémorragique se surajoutait au syndrome anémique et annonçait la thrombopénie. La splénomégalie fut notée 8 fois tandis qu'elle manquait 3 fois.

Les examens de laboratoire mettent en évidence :

- une anémie extrêmement sévère souvent, pouvant aller au-dessous du million, en général aux alentours de 2 millions, avec baisse de la réticulocytose ;
- une leucopénie qui peut être modérée vers 4 000 G.B. (5 cas) ou importante, en dessous de 4 000 blancs (6 cas) et portant surtout sur les polynucléaires tandis que les formules sont proportionnellement riches en éléments lymphocytaires et monocytaires ;
- une thrombopénie souvent très importante, à moins de 50 000 plaquettes et responsable de la tendance hémorragique.

L'étude du myélogramme montre qu'il n'est pas toujours altéré : il peut rester riche (6 cas), avec parfois un aspect réticulaire ou une plasmocytose importante. Dans un cas, une mégaloblastose fit initialement traiter la malade comme une anémie de Biermer. Dans 5 cas, le myélogramme était pauvre ou désertique, aspect confirmé par la biopsie médullaire qui montrait l'envahissement graisseux et le caractère déshabité de la trame. En réalité, plutôt que des affections différentes, les aspects du myélogramme ne traduisent peut-être que des stades évolutifs d'une même maladie et l'on a tenté de tirer un pronostic de la richesse du myélogramme. Nous y reviendrons. Par ailleurs, le myélogramme permet d'éliminer une hémopathie maligne à forme pancytopénique proliférative : leucose aiguë, à forme aplasique du sujet âgé, lymphoréticulose de Waldenström à forme pancytopénique, surtout réticulose médullaire pure, difficile à affirmer, peut-être assez fréquente, et contre-indiquant ou rendant inefficace la splénectomie.

L'étude hématologique doit être complétée par :

a) le dosage du fer sérique élevé, avant transfusion ;
b) l'étude aux radio-isotopes, qui montre la mauvaise utilisation du fer radioactif ;

c) l'étude des hématies marquées au Cr. 51, qui montre leur durée de vie normale ou un peu abaissée. Il n'y a pas, en principe, d'hémolyse marquée ; d'ailleurs, les autres tests d'hémolyse : résistances globulaires, bilirubinémie, test de Coombs sont en principe normaux.

Les troubles de coagulation sont minimes et se résument à ceux dépendant de la thrombopénie.

L'évolution clinique est chronique : déglobulisation progressive, avec pâleur extrême, teint jeune cireux, qui est frappant, car les malades ne sont pas amaigris.

Bientôt l'asthénie confine ces malades au lit, à moins qu'une complication ne précipite les événements : accident hémorragique, surtout digestif ou génital, ou accident infectieux grave en rapport avec la neutropénie.

L'évolution traitée est très lente, mais, sauf dans certaines formes atténuées, se fait constamment vers la mort en quelques années. Les malades sont stabilisés par les transfusions qui remontent le chiffre globulaire, mais seulement transitoirement. Ainsi les transfusions doivent être répétées à un rythme plus ou moins rapide, et c'est souvent devant le caractère insuffisant des transfusions que se pose l'indication opératoire.

Il est toujours associé aux transfusions un traitement médical de fond, avec cortisone et activateurs de l'hématopoïèse, A.D.N., traitement décevant, de même que les vitamines B₁₂, ce qui permet de parler d'anémies réfractaires.

b) L'INDICATION CHIRURGICALE.

Elle ne se pose jamais d'emblée mais toujours après épuisement du traitement médical, c'est-à-dire après de longs mois et années de traitement (neuf ans dans une observation).

On n'est en effet pas tenté d'intervenir tant que le traite-

ment substitutif par les transfusions est suffisant, et la splénectomie est en général considérée comme un « dernier recours ». On peut discuter cette façon de voir, et se demander s'il ne vaudrait pas mieux opérer plus tôt, avant l'épuisement médullaire. Une telle discussion démontre de toute façon combien est hypothétique la pathogénie de ces pancytopénies idiopathiques et la participation de la rate dans leur évolution.

Dans une observation, la constatation d'une hémolyse associée fit espérer obtenir une amélioration par l'ablation de la rate augmentée de volume. Il faut souligner à ce sujet l'intérêt de la recherche de la durée de vie des globules rouges marqués au Cr. 51, et plus encore, la recherche d'une hémolyse splénique prédominante, par comptage externe. Plus souvent la splénomégalie fait évoquer un « hypersplénisme ». Action phagocytaire de la rate ? Action antidiabétique ? Ce ne sont que des hypothèses que les résultats de l'acte chirurgical sont loin de corroborer régulièrement.

En pratique, on essaie, par la splénectomie, de redonner une nouvelle efficacité au traitement transfusionnel et cortisonique. Il semble en effet que lorsque le rythme des transfusions nécessaires devient trop rapide, les malades risquent de voir apparaître des accidents d'immunisation transfusionnelle ou d'hémochromatose. Parfois, enfin, c'est un hypercorticisme ou une intolérance au traitement qui pousse à l'intervention.

c) DU POINT DE VUE TECHNIQUE.

Il faut seulement souligner que les splénectomies sont parfois difficiles à cause du volume de la rate, et surtout hémorragiques à cause de la thrombopénie qui, le plus souvent, ne s'améliore pas immédiatement. Il faut donc souligner que c'est dans ces splénectomies pour pancytopénies que nous avons souvent drainé (trois fois) à cause du suintement persistant, et que nous avons dû élargir en sous-costale une laparotomie médiane insuffisante. La réanimation sera attentive et veillera surtout, outre à la restitution de la quantité du sang perdu, au problème de la thrombopénie persistante

avec hémorragies et mettra en œuvre tous les coagulants et en particulier perfusion de sang enrichi en plaquettes et fibrinogène.

d) MALGRÉ CELA, LES SUITES OPÉRATOIRES

ont été très souvent troublées : comme les statistiques publiées antérieurement, nous soulignons ici la grande gravité de la splénectomie dans les pancytopénies.

a) Si dans trois cas, soit 27 %, les suites ont été simples, il faut cependant noter que, même dans ces cas, la courbe thermique est particulièrement longue à redescendre, dix jours de fièvre traduisant, semble-t-il, la résorption de l'épanchement intrapéritonéal.

b) Tous les autres cas ont présenté des suites opératoires troublées :

- Trois fois, par un syndrome d'hémorragies aiguës mortelles profuses multiples, par la plaie, le tube digestif et un purpura généralisé. Le syndrome hémorragique intense avec collapsus, dans nos trois observations, n'a pas pu être corrigé, malgré le traitement intensif mis en œuvre. Le laboratoire montre l'absence de remontée plaquettaire ;
- Cinq fois, par une complication infectieuse, qui a pu être bénigne (hématome suppuré de la paroi) et seulement retarder la cicatrisation ; mais qui, souvent, prend un aspect très grave : encombrement respiratoire, abcès sous-phrénique, septicémie à pyocyanique après diarrhée, et même être mortelle dans un cas de parotidite suppurée. Les infections sont particulièrement redoutées et difficiles à réduire par les antibiotiques que l'on doit choisir en recherchant la sensibilité de germes recueillis par hémoculture ou prélèvement de pus.

De toute façon, il ressort le caractère grave de la splénectomie dans ces affections : 73 % de suites compliquées donnant l'impression que l'acte chirurgical décompense une situation précaire, déclenchant des accidents que la thérapeutique ne permet pas de contrôler.

e) LES RÉSULTATS.

Ils sont décevants.

a) *Les échecs sont nombreux* : 6 morts sur 11 observations. Parmi ceux-ci, 4 cas de mortalité post-opératoire rapide que nous avons déjà vus. Soit 36 %. Deux observations où la splénectomie fut bien supportée mais n'apporta pas de changement dans l'évolution de la maladie. L'étude des numérations post-opératoires montre bien une petite amélioration transitoire mais peu importante. Il est caractéristique de voir qu'il n'y a pas eu de remontée plaquettaire. Le rythme des transfusions, les doses de corticoïdes, ont dû être maintenues. La rechute a été rapide dans les mois suivant l'intervention, et le décès est survenu dans un syndrome hémorragique au bout de huit mois à un an. Donc échec complet de l'intervention qui n'a apporté aucun bénéfice aux malades. Soulignons encore le fâcheux pronostic que fait porter la thrombopénie persistante.

b) Il nous reste donc 4 *bons résultats*, soit 36 % des cas.

Dans cette affection, où il ne semble pas exister de guérison complète, nous appelons bons résultats les cas où les splénectomies ont entraîné une nette amélioration clinique d'une part, avec reprise d'activité physique, disparition de l'asthénie, de la dyspnée, des œdèmes, bref, du syndrome anémique, associée à une amélioration hématologique qui porte alors sur les trois lignées rouge, blanche et plaquettaire. Le chiffre de globules rouges remonte au voisinage de 4 millions, celui des blancs vers 10 000, tandis que le taux plaquettaire, après une flèche d'hyperplaquettose, se stabilise vers un taux normal. Il faut souligner que, autant le chiffre plaquettaire remonte rapidement à un taux élevé comme après n'importe quelle splénectomie, autant le chiffre des globules rouges remonte difficilement, jamais l'anémie ne se corrige totalement.

Cette amélioration est enfin consacrée par la diminution ou la suppression des transfusions substitutives nécessaires.

Par contre, le traitement médical « excitateur de l'hématopoïèse » est conservé, quoique souvent réduit, et il faut peut-

être surtout retenir le rôle favorable du radiophosphore à petites doses (CROIZAT). Mais surtout sans transfusions, cette amélioration est stable et progressivement grandissante. Malheureusement nous avons perdu de vue deux malades au bout de six mois d'évolution excellente. Une autre malade était en excellent état deux ans après l'intervention.

Nous soulignons encore ici que ce qui caractérise le plus l'excellence du résultat, c'est la correction de la thrombopénie, stable. Ainsi on peut concevoir que certaines pancytopénies ne sont sans doute pas très éloignées du point de vue pathogénique des purpuras thrombopéniques idiopathiques.

c) *Nous classons à part le résultat obtenu dans le cas de notre observation V...* Julien, 52 ans (rate 15). Ce malade, porteur d'une pancytopénie, fut traité médicalement pendant six ans, puis splénectomisé devant l'apparition d'une grosse rate (1 kg), car l'hypersplénisme est évoqué. Le résultat de l'intervention est remarquable et se maintient pendant trois ans ; c'est peut-être la plus démonstrative observation d'hypersplénisme de notre série. Malheureusement, au bout de trois ans, le malade présente un ulcère duodénal hémorragique, pour lequel il subit une gastrectomie. Il décède dans les suites de celle-ci, par lâchage de suture probable, alors que ses chiffres globulaires sont restés subnormaux.

On serait tenté de considérer ce cas comme un succès avec décès par cause intercurrente, mais deux réserves sont à faire :

- l'ulcère n'est-il pas une complication de la corticothérapie, à laquelle le malade fut longtemps soumis ?
- la gastrectomie n'a-t-elle pas été aggravée par l'état hématologique fragile ?

Ces faits nous obligent à classer en dehors des succès cette observation pourtant remarquable par l'efficacité de la splénectomie.

En conclusion, l'étude de ces 11 cas de splénectomies au cours des pancytopénies de l'adulte fait ressortir :

- une très lourde mortalité ;
- un petit nombre de cas qui semblent réellement bénéficier de l'intervention.

La nécessité de repenser les indications opératoires semble évidente, mais sur quels critères ?

Ceux-ci sont très pauvres.

Un seul élément semble de valeur : la splénomégalie.

Une pancytopénie à rate non palpable, d'autant plus si le myélogramme est pauvre, a peu de chances d'amélioration (3 cas, 3 morts).

Il s'agit alors d'aplasie médullaire vraie.

Une pancytopénie avec splénomégalie doit-elle être opérée ?

Aucun test ne permet actuellement de préciser la part de la rate dans cette maladie, le rôle de l'hypersplénisme toujours possible, reste toujours hypothétique.

L'indication de la splénectomie apparaît donc plus comme un geste empirique, dernier recours, lorsque le traitement médical s'essouffle, pour tenter de redresser une situation très compromise.

	Succès opératoires	Echecs opératoires
Rate hypertrophiée ...	5	3
Rate normale	0	3
Myélogramme riche ...	3	3
Myélogramme pauvre .	2	3

II. — LES PANCYTOPÉNIES CHRONIQUES DE L'ENFANT

Nous ne possédons pas d'observation de maladie de Fanconi ou de Estren-Dameshek au cours desquelles la splénectomie a pu parfois être indiquée.

Nos observations concernent des pancytopénies chroniques essentielles, non familiales, qui ont frappé des enfants aux alentours de la puberté.

Il semble qu'il faille séparer, du point de vue nosologique, ces observations de celles des adultes.

Malgré tout, cliniquement, hématologiquement, la scène et l'évolution sont superposables.

Le diagnostic et le traitement sont les mêmes et l'indication opératoire suit les mêmes cheminements. Les résultats sont là aussi imprévisibles :

- un enfant meurt au cinquième jour en état de septicémie ;
- un enfant ne tire aucun bénéfice de l'intervention et le traitement doit être poursuivi identique après l'intervention ; cependant la thrombopénie s'est un peu améliorée ;
- un enfant semble avoir tiré bénéfice de l'intervention, malheureusement il n'a pas été suivi longtemps.

Obs. Mme J..., 53 ans (F1, page 21). Pancytopénie avec splénomégalie.

Découverte de l'affection en 1957 devant asthénie, pâleur, vertiges. G.R. : 1 140 000. G.B. : 2 800. Plaquettes : 41 000. H.B. : 10 %. V.G. : 0,45. Myélogramme pauvre, mégacaryocytes, souvent réduits à de simples noyaux. Pendant un an la malade est traitée par transfusions et cortisone. L'apparition de troubles transfusionnels fait proposer la splénectomie. Intervention le 14 novembre 1958 (D^r TERMET). Splénectomie sans incident. Rate 500 g. Un drain. Suites opératoires troublées par un abcès sous-phrénique gauche, obligeant à une réintervention au quinzième jour. Les chiffres globulaires et plaquettes restent bas, mais remontent après la réintervention et dépassent 3 000 000 de G.R. Le 14 avril 1959 va bien, a grossi, continue sa corticothérapie. G.R. : 4 040 000. G.B. : 9 400. Plaquettes : 119 000. H.B. : 85 %. V.G. : 1,06.

Obs. P... René, 43 ans (rate 26). Anémie hypoplastique avec splénomégalie.

Découverte de l'anémie et de la splénomégalie en 1957. G.R. : 3 050 000. H.B. : 70 %. V.G. : 1. G.B. : 12 400 (P.N. 32). Plaquettes : 45 000. Myélogramme très pauvre. Traitement hormonal et transfusions pendant deux ans, mais l'anémie rechute. Pas de signe de malignité. Intervention le 23 octobre 1959 (D^r MARET). Splénectomie sans incident. Rate de 850 g. Présence de trois petites rates accessoires. Réanimation : 1 litre de sang. Suites opératoires très simples. Les chiffres globulaires remontent lentement avec la corticothérapie. Le 5 avril 1960 : G.R. : 4 150 000. H.B. : 81 %. V.G. : 0,98. G.B. : 11 000. Plaquettes : 330 000. Va très bien, a pris du poids.

Obs. D... Simon, 51 ans (rate 86). Pancytopénie avec splénomégalie.

Découverte de l'affection en 1958 devant pâleur et asthénie chez un donneur de sang. Traité pendant un an comme une maladie de Biermer, sans succès. En 1959, le diagnostic d'anémie aplastique est prouvé. G.R. : 2 300 000. G.B. : 1 800. Plaquettes : 139 000. Très altérées. Myélogramme et biopsie de moelle désertique. Grâce à une transfusion, tous les quinze jours, le malade est maintenu pendant quatre ans. L'existence d'une grosse rate, la découverte d'une hémolyse par les études aux isotopes, fait proposer la splénectomie. Intervention le 20 février 1962 (D^r SAUBIER). Splénectomie difficile, mais sans incident. Rate : 900 g. Une petite rate accessible. Réanimation : 1 litre. Suites opératoires troublées par hyperthermie à 40°. Au quatrième jour, parotidite aiguë. Décès au sixième jour. Les chiffres globulaires n'ont pas évolué.

Obs. G... Manuel, 67 ans (rate 3). Pancytopénie avec splénomégalie.

Découverte de l'affection en 1957. Pâleur, asthénie, hépatosplénomégalie. G.R. : 970 000. G.B. : 2 800. H.B. : 14 %. V.G. : 0,77. Le myélogramme reste riche. Epreuve au fer radioactif : pas d'utilisation du fer. Traitement médical pendant deux ans, sans efficacité. En 1959, l'indication opératoire est proposée avec l'idée d'un hypersplénisme. Intervention le 6 février 1959 (D^r VIARD). Splénectomie rendue difficile par l'obésité, mais sans incident. Rate : 500 g. Réanimation : 1 litre de sang. Suites opératoires très simples. Les chiffres globulaires remontent lentement avec transfusion, et cortisone. En mai 1959, G.R. : 3 500 000. G.B. : 8 400. Plaquettes : 306 000, donc état satisfaisant après la splénectomie, mais l'existence sur le myélogramme de nombreuses formes jeunes fait craindre une transformation leucosique. En février 1960, va très bien. N.F. : normale. Continue le traitement.

Obs. C... Jeanne, 60 ans (rate 62). Pancytopénie avec splénomégalie.

Affection découverte en septembre 1959, devant une défaillance cardiaque. Hépatosplénomégalie. G.R. : 2 500 000. G.B. : 6 200. Myélogramme riche. La malade est traitée pendant deux ans (transfusions, cortisone). G.R. : 4 200 000. G.B. : 3 400. Découverte d'une hémolyse discrète. Biopsie médullaire confirme l'aplasie. L'indication opératoire est posée devant la récurrence de la pancytopénie sous traitement, le myélogramme encore riche, la possibilité d'une hémolyse. Intervention le 4 février 1961 (D^r MARET). Splénectomie sans incident. Rate de 450 g. Réanimation : 2 litres. Suites troublées. Collapsus à la quatrième heure. Réintervention ne découvrant pas de cause locale hémorragique. Hémorragies profuses. Décès à la vingt-quatrième heure.

Obs. C... Eugène, 59 ans (rate 54). Pancytopénie avec splénomégalie.

Apparition du syndrome anémique depuis quatre ans. G.R. : 2 100 000. G.B. : 2 000 (P.N. : 41). Plaquettes : 31 000. Myélogramme riche. Splénomégalie. Le malade est traité médicalement pendant un an, mais apparition d'un diabète cortisonique. Intervention le 10 décembre 1960 (D^r TER-

MET). Intervention difficile, car très hémorragique. Splénectomie laborieuse. Un drain, une mèche. Rate : 300 g. Réanimation : 3,500 litres. Suites opératoires très troublées. Hémorragies profuses non jugulées par la réanimation. Le taux plaquettaire reste à 0. Décès à la vingt-quatrième heure.

Obs. V... Julien, 52 ans (rate 15). Pancytopénie avec splénomégalie.

Découverte de l'affection en 1953. G.R. : 2 900 000. G.B. : 4 000. Plaquettes : 63 000. Myélogramme riche. Bilan d'hémolyse normal. Traité pendant six ans par transfusions et cortisone. L'apparition d'une splénomégalie fait suspecter un hypersplénisme et conseiller la splénectomie. Intervention le 23 mai 1959 (D^r VIARD). Ablation d'une rate de 1 kg. Intervention sans incident. Un drain. Réanimation : 1 litre de sang. Suites opératoires troublées par un encombrement respiratoire fébrile. Les chiffres globulaires remontent lentement. Le 16 juin 1959, G.R. : 3 600 000. G.B. : 4 600. Plaquettes : 250 000. Pendant trois ans le malade se porte bien, avec des chiffres globulaires corrects et un traitement cortisonique. Le 15 mars 1962, gastrectomie pour ulcère hémorragique. Décès au deuxième jour par lâchage de suture alors que le syndrome hématologique évoluait très favorablement.

Obs. S... Jeanine, 21 ans (rate 8). Pancytopénie avec splénomégalie.

Découverte de l'affection en 1950. G.R. : 2 500 000. G.B. : 6 800. Myélogramme riche avec mégaloblastose évoquant une composante hémolytique. La malade est traitée médicalement pendant neuf ans. Devant l'échec thérapeutique et la splénomégalie, l'indication opératoire est posée. Intervention le 14 avril 1959 (D^r TERMET). Splénectomie sans incident. Rate : 300 g. Réanimation : 400 ml de sang. Les suites opératoires sont troublées par une diarrhée à pyocyaniques puis au dix-septième jour, récurrence fébrile, interprétée comme une septicémie à pyocyaniques. Les chiffres globulaires remontent très lentement. En septembre 1959, va très bien sans traitement. L'anémie est stabilisée autour de 3 000 000 ; a besoin parfois d'une transfusion. En octobre 1961 a présenté deux grossesses sans incident. G.R. : 2 400 000. G.B. : 7 000. Plaquettes : 618 000.

Obs. C... Marie-Louise, 44 ans (rate 63). Pancytopénie chronique.

Affection découverte en 1960 devant les hémorragies multiples urinaires et génitales. Pâleur, asthénie. G.R. : 1 200 000. G.B. : 3 300 (P.N 14). Plaquettes : 4 000. Myélogramme riche. Tests d'hémolyse négatifs. La malade est traitée médicalement pendant un an, sans aucune efficacité. Intervention le 11 février 1961 (D^r VIARD). Splénectomie difficile à cause de l'obésité. Rate de 150 g. Réanimation : 50 ml. Suites troublées par un hématome suppuré de la paroi. Aucune amélioration des chiffres globulaires. En septembre 1961, hémorragies multiples. G.R. : 1 400 000. G.B. : 6 200. Plaquettes : 20 000. Décès en octobre 1961.

Obs. B... Charles, 56 ans (rate 60). Pancytopénie sans splénomégalie.

Découverte de l'anémie en 1960, devant un petit syndrome hémorragique et une baisse de l'état général. G.R. : 3 000 000 G.B. : 5 600 (P.N. 48). Plaquettes : 34 000. Myélogramme pauvre. Ni foie, ni rate perçus. Traitement médical, cortisone et transfusions, pendant un an sans aucun résultat. Intervention le 17 janvier 1961 (Dr TERMET). Splénectomie difficile chez un obèse, mais sans incident. Rate de 150 g. Les suites opératoires troublées par des hémorragies digestives massives que la réanimation ne jugule pas. Décès au septième jour. Les chiffres globulaires ne sont pas modifiés.

Obs. C... Marie-Louise, 51 ans (rate 48). Pancytopénie chronique sans splénomégalie.

Affection découverte en mars 1960, devant des hémorragies multiples, bucco-pharyngées et génitales. G.R. : 1 300 000. G.B. : 4 000 (P.N. 56). Plaquettes : 28 000. Myélogramme désertique. Bilan d'hémolyse normal. La malade n'est pas améliorée par trois mois de traitement. Intervention le 24 juin 1960 (Dr VILLIERS). Splénectomie sans incident. Rate : 100 g. A noter, petite rate accessoire. Un drain. Réanimation : 400 ml. Suites opératoires simples, mais fébriles pendant dix jours. Les chiffres globulaires remontent rapidement. Le 28 juin 1960, G.R. : 2 400 000. G.B. : 11 000. Plaquettes : 192 000. Pendant un an la malade va bien sans transfusion et se maintient entre 3 et 4 000 000. En juin 1961, apparition d'un syndrome hémorragique grave, récidive rapide de l'anémie. G.R. : 1 300 000. G.B. : 3 200. Décès rapide dans un tableau d'hémorragie méningée.

Obs. M... Chantal, 12 ans (rate 107). Pancytopénie chronique de l'enfant avec splénomégalie.

Découverte de l'affection en novembre 1961. G.R. : 3 400 000. G.B. : 4 000. Plaquettes : 7 000. Myélogramme désertique. Pas de foie ni de rate perceptibles. Après six mois de traitement médical inefficace, indication de splénectomie associée à des prises de phosphore radioactif à doses excitantes. Intervention le 27 juillet 1962 (Dr SAUBIER). Splénectomie sans incident non hémorragique. Rate 200 g. Suites opératoires marquées par septicémie à pyocyaniques. Décès au cinquième jour, malgré toutes thérapeutiques.

Obs. R... Serge, 8 ans (rate 91). Hypoplasie médullaire sans splénomégalie.

Découverte de l'affection devant un syndrome hémorragique bucco-pharyngé et cutané. G.R. : 3 700 000. G.B. : 8 000 (P.N. 30 ‰). Plaquettes : 38 000. Myélogramme : hypoplasie médullaire. Intervention le 7 avril 1962 (Dr TERMET). Splénectomie sans incident. Rate : 150 g. Suites opératoires simples, mais remontée du taux plaquettaire lente. Le 26 avril, G.R. : 3 700 000. G.B. : 7 400. Plaquettes : 80 000. Le 10 juillet, plaquettes : 180 000. G.R. : 3 700 000. G.B. : 9 600 (P.N. 50 ‰). L'enfant va bien à ce moment.

Obs. G... Bernard, 5 ans (rate 4), Pancytopénie chronique sans splénomégalie.

Affection découverte en octobre 1958. Syndrome hémorragique. G.R. : 3 200 000. G.B. : 3 400 (P.N. 32 %). Plaquettes : 60 000. Myélogramme : hypoplasie médullaire importante. Traitement médical cortisone et transfusions inefficaces. Malgré l'absence de splénomégalie, indication de splénectomie après un an de traitement. Intervention le 17 février 1959 (Dr VIARD). Splénectomie sans incident. Rate de 150 g. Réanimation : 350 ml de sang. Suites opératoires très simples. En septembre 1960, l'enfant n'a pas tiré bénéfice de l'intervention. Le traitement médical maintient des chiffres globulaires corrects. G.R. : 4 500 000. G.B. : 16 700 (P.N. 18 %). Plaquettes : 121 000. Myélogramme riche et normal.

III. — ÉTATS APPARENTÉS AUX PANCYTOPÉNIES CHRONIQUES

Nous groupons ici, un peu artificiellement, une série d'observations toutes caractérisées par la baisse du chiffre d'une ou plusieurs séries globulaires.

a) *Anémie par érythroblastopénie, type Blackfan-Diamond :*

Obs. R... Anne-Marie, 9 ans (rate 34).

L'affection est découverte à l'âge de 2 ans devant une anémie à 700 000 G.R. Traitée par corticothérapie et transfusions répétées. Le laboratoire montre qu'il s'agit d'une érythroblastopénie avec lésions ferriprives. Par ailleurs, enfant comitiale, comitialité temporale gauche, malheureusement très influencée par la corticothérapie qui l'aggrave. Cette comitialité oblige à l'administration de gardénal, mysoline, qui sont néfastes pour la série rouge. L'enfant est ainsi stabilisée par un traitement médical qui cherche un équilibre entre ces diverses influences. A l'âge de 9 ans, cet équilibre devient de plus en plus instable et, en désespoir de cause, l'indication de splénectomie est posée. Splénectomie le 11 décembre 1959 (Dr TERMET). Intervention aisée, qui enlève une rate de volume et d'aspect normal. Réanimation sang : 200 ml. Suites très simples. L'apyrexie est obtenue en huit jours, mais l'acte opératoire n'influence en aucune façon le syndrome hématologique. La numération globulaire se maintient aux alentours de 3 000 000, grâce au traitement substitutif, transfusions plus corticothérapie. Un an après la splénectomie, le résultat peut être jugé nul, tant celui de la splénectomie que celui du traitement cortisonique, qui est réduit, puis supprimé en raison de l'arrêt de la croissance qui lui est consécutif. De ce fait, la comitialité se trouve très améliorée et l'enfant continue à grandir avec une transfusion toutes les trois semaines. En 1963, état identique.

PANCYTOPÉNIES CHRONIQUES DE L'ADULTE ET DE L'ENFANT

Age	Myélogramme	Splénomégalie	Durée évolution préopératoire	Résultats
J..., 53 ans	pauvre	500 g	1 an	Bon sans transfusions. Recul de 6 mois.
P..., 43 ans	pauvre	850 g	2 ans	Bon sans transfusions. Recul de 6 mois.
D..., 51 ans	pauvre	900 g	4 ans	Décès au 6 ^e jour.
G..., 67 ans	riche	500 g	2 ans	Bon sans transfusions. Recul de 1 an.
C..., 60 ans	riche	450 g	2 ans	Décès à la 24 ^e heure.
C..., 59 ans	riche	300 g	1 an	Décès à la 24 ^e heure.
V..., 52 ans	riche	1 000 g	6 ans	Bon sans transfusions. Décès 3 ans plus tard d'une gastrectomie.
S..., 21 ans	riche	300 g	9 ans	Stabilisée, mais a parfois besoin de transfusions. Recul de 2 ans 1/2.
C..., 44 ans	riche	0	1 an	Echec et décès au bout de 8 mois.
B..., 56 ans	pauvre	0	1 an	Décès au 7 ^e jour.
C..., 51 ans	pauvre	0	3 mois	Amélioration transitoire ; décès au bout de 1 an.
M..., 12 ans	pauvre	200	6 mois	Décès au 5 ^e jour.
R..., 8 ans	riche	0	2 ans	BON.
G..., 5 ans	pauvre	0	1 an	Echec, pas d'amélioration.

b) *Anémie chronique réfractaire de l'adulte :*

Obs. Mme S... Marie, 50 ans (rate 103).

Découverte en décembre 1961 d'une anémie à 1 400 000, avec mégalo-blastes médullaires, traitée sans succès comme une anémie de Biermer. L'absence de crise réticulocytaire, la résistance au traitement, l'épreuve au radiofer éliminent ce diagnostic. La biopsie médullaire montre une moelle pauvre avec réaction osseuse densifiante, évoque une sclérose médullaire débutante. La malade est traitée par transfusions et corticoïdes. G.R. : 3 360 000. G.B. : 5 600. Polyneutro : 55 %. Plaquettes : 300 000. La découverte d'une splénomégalie fait alors proposer la splénectomie devant cette anémie réfractaire, mal stabilisée par les transfusions répétées. Le 26 juin 1962 (Dr TERMET) splénectomie. Rate de 400 g. Aspect normal à la coupe. Histologie : hyperplasie lymphoïde, congestion hémorragique de la pulpe rouge et blanche avec sclérose périartérielle ? Suites très simples. Réanimation : 500 ml de sang. Le 7 juillet 1962, G.R. : 3 060 000. G.B. : 9 600. Plaquettes : 1 110 000. Octobre 1962 : devant l'échec de la splénectomie et l'anémie persistante, on pratique l'administration de radio-phosphore à doses excitantes, associée aux transfusions et au cortancyl. Juin 1963, va assez bien. La formule est redevenue normale, a reçu cinq transfusions. Septembre 1963, G.R. : 3 600 000. H.B. : 70 %. Valeur globulaire : 0,97. Myélogramme redevenu riche et de formule normale. Ne reçoit plus de transfusions. Janvier 1964, G.R. : 1 800 000. G.B. : 6 000. (P.N. 58 %). Plaquettes : 208 000.

En conclusion, là aussi échec, mais partiel, de la splénectomie qui semble cependant avoir mordancé le traitement médical et permis une stabilisation satisfaisante mais fragile.

c) *Agranulocytose chronique.*

Obs. M... Pierre, 56 ans (H1, page 45).

En 1957, une succession d'accidents infectieux, en particulier des abcès de la fesse, amène la découverte de la leucopénie totale avec neutropénie. G.B. : 2 000. Polyneutro : 14. Eosino : 2. Lympho : 32. Moyens monos : 44, grands monos : 8. Les accidents infectieux se répètent. Aucune amélioration par la vitamine B₄. En 1958, découverte d'une énorme splénomégalie et d'une hépatomégalie. Splénogramme : rate réticulo-lymphoïde. Myélogramme : éléments granuleux très rares, en voie de lyse. Devant la splénomégalie et l'échec du traitement médical, la splénectomie est proposée. Le 31 octobre 1958 (Dr VIARD), splénectomie sans incident. Rate de 1 300 g. Histologie : rate congestive, d'aspect hémolytique. Les suites opératoires sont marquées par un épanchement pleural gauche fébrile, qui doit être ponctionné plusieurs fois. Le résultat est décevant : une discrète amélioration dure à peine un mois. Le 3 novembre 1958, G.B. : 8 200 avec polyneutro : 56. Mais dès le mois suivant, la leucopénie et neutropénie sont de nouveau totales. En août 1963, état identique. L'agranulocytose est toujours totale. Le malade présente une vie émaillée d'accidents infectieux. En somme, échec total de la splénectomie, dont les suites ont été marquées par un accident infectieux.

Cette observation est exceptionnelle et difficile à classer. En tout cas, il ne s'agit pas d'une neutropénie splénique primitive puisque la splénectomie a été un échec.

d) *Bicytopénies chroniques.*

Nous avons deux observations de leucothrombopénies chroniques d'origine indéterminée, où fut tentée une splénectomie avec l'arrière-pensée de la possibilité d'un hyper-splénisme.

Obs. M... Marius, 35 ans (rate 71).

Découverte d'une splénomégalie à la suite d'une angine récidivée avec baisse de l'état général. L'examen hématologique montre, G.R. : 4 360 000. G.B. : 3 200. Plaquettes : 90 000. Hémoglobine : 91%. Valeur globulaire : 1,04. Formule leucocytaire sur 50 éléments : Polynéutro : 23. Eosino : 1. Baso : 1. Lympho : 7. Moyens monos : 10. Grands monos : 8. Aucune étiologie n'est découverte ni toxique ni infectieuse ni parasitaire. Aucun signe d'hypertension portale. Pas d'hémoglobine fœtale, ni de paludisme. Ponction de la rate : « aspect dit inflammatoire, réticulaire, qui est peut-être simplement séquellaire, qui évoque l'hypersplénisme ». L'échec du traitement médical, cortisone, A.D.N., associée à tous ces signes fait poser l'indication opératoire. Splénectomie le 23 mars 1961 (Dr TERMET). Rate libre de 560 g. Intervention sans incident. Histologie : rate congestive sans fibroadénie avec thrombose des veines spléniques. Les suites opératoires sont troublées par une phlébite des membres inférieurs, traitée aux anticoagulants. Apyrexie au quinzième jour. Avril 1961, G.B. : 4 200. Plaquettes : 202 000. Octobre 1962, G.R. : 3 600 000. G.B. : 3 400. Polynéutro : 15. Lympho : 40. Eosino : 1. Moyens monos : 42. Grands monos : 2. Plaquettes : 83 000 : neutropénie intense.

Donc échec complet de la splénectomie qui n'a amené qu'une hyperplaquettose passagère mais n'a pas influencé le taux des leucocytes.

Obs. C... Paul, 32 ans (rate 65).

Affection découverte en mai 1960 à la suite d'un épisode grippal, puis d'un syndrome purpurique avec ecchymoses. Découverte d'une leucopénie à 16 000 G.B., d'une thrombopénie à 10 000. La formule leucocytaire montrait aussi la présence de monocytes anormaux. Le myélogramme était normal. Le malade présente plusieurs épisodes infectieux et, en particulier, angines et varicelle. Le malade se présente avant tout comme une thrombopénie et est traité à la cortisone pendant six mois, avec le diagnostic de « sidération médullaire à point de départ infectieux et ayant touché les séries granuleuses et plaquettaires » (Dr REVOL). Pas de leuco-agglutinines. Après neuf mois de traitement cortisonique, l'indication opératoire se pose devant l'hypercorticisme important, obligeant à l'arrêt

du traitement, la résistance de la leucopénie et thrombopénie qui ont rechuté sous traitement avec hémorragies ; enfin la découverte d'une splénomégalie modérée. Février 1961, G.R. : 4 440 000. G.B. : 2 000. Plaquettes : 50 000. Formule blanche. Polyneutro : 8 %. Eosino : 14 %. Splénectomie le 25 février 1961 (D^r MARET). Intervention aisée enlevant une rate de 350 g avec nécessité d'une réanimation au sang siliconé (1 litre). (Le compte rendu histologique a été égaré malheureusement.) Le résultat est rapide et excellent. Le 25 février, G.R. : 4 900 000. G.B. : 9 200. Polyneutro : 76 %. Plaquettes : 250 000. Malgré tout, les suites opératoires, après avoir été fébriles pendant douze jours, sont marquées à la fin du premier mois par un épanchement pleural fébrile qui rétrocede rapidement. En octobre 1961, soit huit mois après l'intervention, le résultat hématologique est excellent, le malade ne suit aucun traitement. On découvre alors une atélectasie du lobe moyen droit avec adénopathies médiastinales qui évoquent la possibilité d'une affection ganglionnaire proliférative. La biopsie d'un petit ganglion axillaire gauche montre une hyperplasie des centres lymphoïdes. En novembre 1962 : excellent état, formule et numération sanguines normales, image pulmonaire disparue.

En somme, bicytopénie avec splénomégalie, guérie par splénectomie de façon spectaculaire, ce qui fait *a posteriori*, poser le diagnostic d'hypersplénisme. Hypersplénisme primitif ou bien peut-être secondaire à une maladie de Brill Symmers qui se révélera plus tard. Ces deux observations montrent la difficulté de l'indication opératoire devant une leucopénie-thrombopénie : aucun test ne permet de prévoir s'il s'agit d'un hypersplénisme ou non, et si la splénectomie sera efficace ou non ; en particulier ici, l'aspect réticulaire de la rate à la ponction ne permet pas de tirer une indication opératoire.

d) *Splénomégalie avec hypersplénisme
et phénomènes rhumatismaux.*

Nous rangerons ici encore cette observation :

Obs. L... Marie, 26 ans (rate 30).

A l'âge de 8 ans, découverte d'un syndrome rhumatoïde à rechutes multiples chez une fillette paludique. Actuellement, découverte d'une splénomégalie avec baisse de l'état général et température ondulante. Le laboratoire montre une baisse discrète, mais nette des trois lignées, G.R. : 3 150 000. G.B. : 5 600. Hémoglobine : 59 %. V.G. : 0,93. Polyneutro : 64 %. Plaquettes : 79 000. Réticulocytes : 41 000. Pas de leuco-agglutinines. Le myélogramme est très riche. La ponction de rate : pas de signe de malignité nette. Fond lymphoïde légèrement hyperplasique. La recherche de signes de paludisme est négative. Malgré l'absence de

ganglions perceptibles, on évoque une maladie de Felty devant le syndrome rhumatoïde associé à une splénomégalie avec leucopénie et l'on propose la splénectomie. Le 17 novembre 1959, splénectomie (D^r TERMET). Rate de 500 g. Intervention sans incident. Réanimation : 500 ml de sang. Les suites sont marquées par la persistance de la fièvre ondulante et des douleurs rhumatoïdes variables. Par contre, le résultat hématologique est excellent et rapide. 1^{er} décembre 1959, G.R. : 4 200 000. G.B. : 21 400. Polynéutro : 70 %. Plaquettes : 300 000. Depuis cette époque, la malade a toujours gardé une numération formule normale, mais par contre, son syndrome rhumatoïde a rechuté plusieurs fois mais sans laisser de séquelles articulaires. Les tests antistreptococciques, dans le sens d'un lupus erythémateux disséminé, sont négatifs.

En somme, succès partiel de la splénectomie dans ce cas comme d'ailleurs il est classique de le constater en lisant les observations de splénectomies pour syndrome de Chauffard-Still, ou maladie de Felty. Le syndrome sanguin a été très heureusement influencé, le syndrome rhumatoïde continue à évoluer sans changement quatre ans après l'intervention. La splénectomie a-t-elle arrêté l'évolution du syndrome rhumatoïde ? L'indication opératoire est-elle toujours formelle devant le syndrome ?

La question reste débattue selon les auteurs, le syndrome de Felty étant vraisemblablement une réticuloendothéliose diffuse en cours de laquelle la rate jouerait un rôle antigénique. La splénectomie supprimerait donc le foyer d'antigènes ?

IV. — CONCLUSION GÉNÉRALE SUR LE CHAPITRE DES PANCYTOPÉNIES

Ce chapitre groupe des syndromes qui se caractérisent tous par la baisse des éléments figurés du sang ; c'est le seul élément qui les relie et il s'agit probablement d'affections diverses.

Mais, actuellement, nous sommes dans l'impossibilité de mieux préciser leur position nosologique exacte, et en particulier de préciser le rôle de la rate dans leur genèse ou au cours de leur évolution :

— action lytique ou phagocytaire ?

— action à distance sur le tissu hématopoïétique de subs-

tances spléniques bloquant l'hématopoïèse même, ou bien la cytodiasé ?

— action de type immunologique ?

En pratique :

1^o Il y a des cas où la rate n'est manifestement pas en cause : les aplasies médullaires vraies avec moelle déshabillée (sur biopsie) et petites rates non palpables. Encore faut-il remarquer que sur nos trois observations de ce type, deux malades ont présenté, après splénectomie, une petite amélioration passagère, comme si l'agression chirurgicale avait mordu le traitement médical.

2^o A l'opposé, il y a des cas où la rate est manifestement au premier plan de l'affection. Ce sont les cas d'hypersplénisme vrai, où la splénectomie guérit l'affection.

Cet hypersplénisme peut réaliser le tableau d'une monocytopénie : le type en est le purpura thrombopénique idiopathique ; celui d'une bicytopenie (une observation avec succès de splénectomie), ou d'une pancytopenie.

Mais le diagnostic d'un tel hypersplénisme est impossible en pratique avant l'intervention, puisque c'est justement le caractère curable par l'intervention qui fait le diagnostic.

3^o Enfin, il existe nombre d'états intermédiaires dans lesquels la rate joue un rôle plus ou moins important ; la splénectomie n'est pas inutile, car elle semble redonner de l'efficacité à un traitement médical qui s'épuise, cortisone ou activateurs de l'hématopoïèse.

Cependant, dans tous les cas, la splénectomie reste un geste dangereux, car source d'accidents hémorragiques le plus souvent irréversibles et que le traitement médical le plus intensif n'arrive pas à juguler. Ce sont ces accidents qui font la mortalité de la splénectomie ; c'est l'atteinte profonde de la lignée mégacaryocytaire qui est alors responsable. En cas de neutropénie accusée, la splénectomie est source, aussi, d'accidents infectieux qui peuvent parfois prendre un tour catastrophique mais la puissance des antibiotiques actuels permet le plus souvent de rétablir des situations dangereuses.

Le problème actuel des pancytopénies semble être celui de l'amélioration du diagnostic. Préciser la notion d'hyper-splénisme, lui donner un test objectif, est ce qui manque actuellement le plus pour formuler une indication opératoire.

L'avenir nous dira si les études par les radio-isotopes ou encore d'autres techniques, champ de recherches ardues, n'amèneront pas la lumière à cette pathologie complexe.

Dans l'état actuel de nos connaissances, devant le caractère irrémédiable de l'évolution de ces syndromes vers la mort, et devant l'insuffisance des traitements médicaux, l'indication de splénectomie apparaît souvent comme la seule chance que l'on puisse offrir au malade, malgré ses risques imprévisibles.

HÉMOPATHIES MALIGNES — SARCOMES MYÉLOSES ALEUCÉMIQUES MÉGACARYOCYTAIRES

Nous avons recueilli 14 observations :

- Maladies de Hodgkin (2 observations) ;
- Histiocyto-sarcome gangliosplénique (une observation) ;
- Sarcome lymphoblastique gangliosplénique (une observation) ;
- Maladie de Brill-Symmers (une observation) ;
- Réticuloses malignes (2 observations) ;
- Réticulolymphoses (3 observations) ;
- Myéloses aleucémiques mégacaryocytaires (2 observations) ;
- Sarcome splénique pur (une observation).

I. — LES HÉMOPATHIES MALIGNES

La place de la chirurgie y est mince. Il n'est pas question de recourir à la splénectomie pour obtenir un effet curateur, ces affections étant toujours généralisées au stade de leur révélation, même si, ce qui est exceptionnel, le point de départ a été splénique pur.

Dans quelles conditions peuvent donc se présenter les indications de splénectomie ?

1^o Avant tout, dans les cas où l'hypersplénisme secondaire passe au premier plan de la scène clinique, réalisant la plus grande partie des signes fonctionnels et d'examen par son intensité et entraînant par lui-même des troubles suffisamment intenses pour justifier la chirurgie.

Cet hypersplénisme peut être révélateur de l'affection dont le diagnostic exact n'est pas fait encore, et qui ne se révélera parfois que sur la pièce de splénectomie, ou survenir au cours de l'évolution de l'hémopathie à un stade plus ou moins avancé.

2^o Devant une forme splénique pure ou à grosse prédominance splénique d'une hémopathie maligne.

Ces formes sont extrêmement rares et se verraient plus particulièrement dans la maladie de Hodgkin, de Brill-Symmers et peut-être dans certaines lymphoses. Il s'agit alors de splénomégalie isolée parfois énorme qui ne reçoit pas de diagnostic précis. L'intervention a alors l'intérêt d'une part, de permettre un diagnostic, et, d'autre part, de tenter un geste curateur. AUBERTIN rapporte ainsi quelques cas de maladie de Brill-Symmers.

En réalité, à l'intervention, on se rend compte que la rate est toujours dépassée. Il existe des ganglions dans le hile, et ceux-ci ne sont que l'indice de la généralisation latente. On a pu cependant publier quelques cas de guérison authentique. Actuellement, l'usage de la lymphographie préopératoire permet de préciser l'envahissement des chaînes latéro-aortiques et de mieux poser les indications. Dans les cas limités enfin, on a pu tenter d'associer la splénectomie à un traitement radiothérapique abdominal afin de compléter l'action de la chirurgie.

3^o Devant des accidents mécaniques.

La monstruosité de certaines splénomégalies pousse à en réaliser l'exérèse dans le but purement symptomatique de soulager des troubles de compression des organes abdominaux ou bien des douleurs intolérables de l'hypochondre, traduisant la torsion du pédicule splénique ou une périviscérite ou même des infarctus spléniques. En réalité, là encore, il faut être avare d'indication, car la chirurgie entraîne incontestablement une aggravation de la maladie et surtout une tendance hémorragique nette (CHEVALLIER). Dans le même ordre d'idées, la splénectomie a été tentée dans la leucémie myéloïde avec rate

irréductible et très gênante ; mais le risque opératoire est là si grand que les hématologues ont pratiquement abandonné cette indication. Nous n'en avons pas d'exemple.

Techniquement, ces splénectomies concernent souvent de très grosses rates, de plusieurs kilos, nécessitant souvent des voies d'abord élargies : laparotomie médiane sus et sous-ombilicale (3) ou voie d'abord de Grégoire (2 fois).

Les suites opératoires sont parfois troublées, surtout en cas de thrombopénie, mais n'ont plus la lourde mortalité qu'on décrivait. GRÉGOIRE et SANTY ne rapportent-ils pas 80 % de mortalité opératoire en 1932 ?

Nous n'avons qu'un seul décès opératoire, cela tient à la préparation des malades par la radiothérapie et par les corticoïdes.

Quant aux résultats, ils sont difficiles à apprécier, étant donné les circonstances des indications :

1^o Sur l'évolution du processus tumoral, il est nul. Nous avons vu que le plus souvent, même lorsque les examens permettent d'espérer une affection limitée à la rate, l'intervention et ses suites montrent qu'il n'en est rien. Cependant, l'intervention peut amener une pause dans l'évolution inexorable de ces processus.

2^o Sur l'hypersplénisme, il est au contraire très bon ; les chiffres globulaires sont rapidement corrigés et de façon stable, la question est d'apprécier le bénéfice exact qu'en retire le malade. Il est certain que, le plus souvent, radiothérapie et corticothérapie permettent d'atteindre le même résultat à moindres frais. Il semble en particulier que l'action bénéfique de la chirurgie est d'autant moins nette que l'évolutivité de l'affection est plus grande.

Et si la chirurgie garde une petite place dans ce chapitre, ce sera donc plutôt dans les cas de réticulolymphoses et Brill-Symmers. De toutes façons, cette place est minime et tend à disparaître devant la chimio et radiothérapie, en progrès constants.

II. — SARCOME DE LA RATE

Rares, ils représentent une splénopathie typiquement chirurgicale. Nous le classons ici, car il existe de réelles difficultés à affirmer la nature primitivement splénique de ces lésions. Nous rapporterons une observation de sarcome splénique primitif de la rate, caractérisé cliniquement par sa latence : apparition d'une énorme splénomégalie au cours d'une baisse de l'état général. Le diagnostic est évoqué devant l'augmentation rapide de la masse tumorale. Il est affirmé sur la ponction splénique, mais celle-ci peut rester négative et le diagnostic reste souvent douteux jusqu'à l'intervention.

L'indication opératoire se fonde : sur la notion fréquente d'un hypersplénisme que corrige bien l'intervention ; sur la nécessité d'asseoir un diagnostic douteux par l'intervention, et ne pas laisser passer la possibilité d'un geste curateur si l'affection est vraiment splénique limitée.

Enfin, parfois, ce sont les troubles douloureux qui forcent la main. Les indications doivent donc être larges : une seule contre-indication, outre l'âge, c'est la notion d'une généralisation clinique : pulmonaire, crânienne, osseuse ; la nécessité d'un bilan précis s'impose, et l'intérêt de la lymphographie préopératoire est grand.

L'intervention nécessite souvent une voie d'abord large, centrée sur la tumeur, car la masse peut peser plusieurs kilos ; elle comporte une exploration minutieuse de l'abdomen pour vérifier l'absence de généralisation et porter un premier pronostic.

L'examen histologique de la pièce, sur plusieurs fragments, permet un diagnostic précis.

Les résultats du traitement chirurgical, seul ou complété par une radiothérapie post-opératoire intensive (en cas d'ensemencement local), sont peu brillants :

LAZARUS donne 18 % de mortalité opératoire, ce qui nous semble lourd actuellement ; 34 % de survie à 5 ans, ce qui n'est tout de même pas à négliger. A noter que, même éphémère dans son action, l'acte chirurgical corrige avantageusement l'hypersplénisme.

III. — MYÉLOSES ALEUCÉMIQUES MÉGACARYOCYTAIRES

Il s'agit souvent d'affections qui se révèlent par une splénomégalie isolée ; leur caractéristique essentielle est leur lente évolutivité : 3 ans et 5 mois en moyenne dans les 43 cas de la thèse de P. DRAPIER.

L'indication opératoire n'a aucune visée curatrice et l'intervention ne retarde en rien la durée d'évolution de ces maladies. En réalité, l'indication se fonde sur l'intensité des troubles douloureux qu'entraînent ces énormes rates. On a décrit des rates monstrueuses jusqu'à 8 kg (BRILL) et les douleurs peuvent rendre ces malades impotents. La splénectomie leur apporte alors un véritable soulagement. Si l'hypersplénisme est ici difficile à apprécier, l'examen peut, par contre, découvrir une composante hémolytique contre laquelle l'intervention sera active.

Par contre, la splénectomie, supprimant un important foyer d'hématopoïèse active a été rendue responsable d'accidents de pancytopenie post-opératoire, car, chez ces malades, la moelle est peu active, car fibreuse. La splénectomie, par ailleurs, est la cause d'une hypertrophie hépatique qui se développe dans les mois suivant l'intervention. On a souligné, à ce sujet, l'intérêt du radiofer pour l'étude de la valeur hématopoïétique de ces rates avant l'intervention.

Dans nos deux observations, l'indication fut posée une fois devant les troubles douloureux entraînés par la masse splénique et le résultat en fut excellent dans un cas, le malade ne souffrit plus du jour au lendemain et sa vie en fut transformée. C'est fort de cette expérience que nous avons pratiqué la splénectomie dans le deuxième cas qui était saisi au début, mais la gravité de l'atteinte hépatique entraîna un décès post-opératoire rapide. Nos indications et nos résultats sont résumés dans le tableau suivant :

	Indications opératoires			Résultats obtenus
	Hyper-splénisme	Formes douloureuses	Exérèse forme splénique pure	
Maladie de Hodgkin			+	Nul.
Maladie de Hodgkin		+	+	Nul.
Histiocyto-sarcome gangliosplénique..			+	Nul.
Sarcome lymphoblastique gangliosplénique	+	+	+	Excellent pendant deux ans. Puis récidive. Mais ce résultat reste très appréciable.
Maladie de Brill-Symmers			+	Nul sur la maladie. Mais prévention d'un hypersplénisme ?
Réticulose aiguë	+			Nul.
Réticulose aiguë	+			Nul. L'hypersplénisme est corrigé mais sans bénéfice pour le malade.
Réticulo-lymphose avec envahissement médullaire			+	Bon résultat, mais le recul est faible.
Réticulo-lymphose sans envahissement médullaire	+			Nul. Décès post-opératoire.
Réticulo-lymphose avec macroglobulinémie	+			Nul, même sur l'hypersplénisme.
Myélose aleucémique mégacaryocytaire		+		Excellent sur les douleurs. Le résultat se maintient près de deux ans jusqu'au décès.
Myélose aleucémique mégacaryocytaire		+		Nul. Décès rapide.
Sarcome à forme splénique pure	+		+	Excellent, mais le diagnostic reste un peu douteux

Obs. J... Daniel, 14 ans (H2, page 32). Maladie de Hodgkin.

L'affection est découverte en 1957 par biopsie-exérèse de deux adénopathies axillaires et sus-claviculaires droites. Splénomégalie à un travers de doigt. L'enfant est traité alors par radiothérapie carotidienne bilatérale et médiastinale, car il existe une ombre ganglionnaire sus-hilaire droite. En 1958, cure de moutarde à l'azote. En 1959, récurrence de la seule splénomégalie douloureuse. L'indication opératoire est alors posée dans l'espoir d'une exérèse complète. Le 12 février 1959, intervention (Dr SAUBIER). Ablation d'une rate de 500 g non adhérente, de nombreux ganglions au niveau du hile splénique et sur le bord supérieur du pancréas. Splénectomie plus curage ganglionnaire sus-pancréatique. Un drain. Fermeture totale. Examen de la pièce : rate très congestive envahie par de nombreux noyaux blanchâtres dont certains font saillie. Histologie : confirme le diagnostic, avec cependant « réserves à faire, du fait de l'absence d'homogénéisation du ganglion hilaire, de sclérose nette, de polynucléaires, d'éosinophiles et de polymorphisme » (Dr GUICHARD). Suites opératoires très simples et l'intervention est complétée par une cure de moutarde à l'azote. En septembre 1959, récurrence ganglionnaire sus-claviculaire droite, température, anémie à 2 900 000. En conclusion, action nulle de la splénectomie. La rate était largement dépassée par le processus.

Obs. B... François, 33 ans (rate 69). Maladie de Hodgkin à début splénique.

En février 1960, traité pour un œdème de jambe droite avec température qui ne fait pas sa preuve. La température persiste oscillante à 38°, 39° et reste inexpliquée malgré les investigations poussées. Pas d'adénopathie. Discrète splénomégalie pendant les poussées fébriles. Numération formule normale. Myélogramme normal. Spléno-gramme riche ne montrant aucun signe de malignité. Très nombreux élément de type grands mononucléaires. Devant la chute de l'état général, l'indication de splénectomie est posée en redoutant une affection maligne, à début splénique pure. Splénectomie le 22 février 1961 (Dr SAUBIER). Incision de Grégoire. Nombreuses adénopathies sur la queue du pancréas. Ligature première de l'artère splénique. Curage ganglionnaire, suivi de splénectomie, emportant une rate nettement augmentée de volume. Réanimation : 1 litre de sang. Examen histologique ganglionnaire. Réticulose avec fibrose, aucune signature histologique. Les suites opératoires sont émaillées de poussées thermiques qui ne cèdent qu'à la cortisone. Ce n'est que dans les mois suivant l'intervention qu'apparaissent des adénopathies sus-claviculaires dont la ponction montre indiscutablement la nature hodgkinienne (cellules de Sternberg). Décès en août 1961, en généralisation et hyperpyrexie.

Obs. D... Christine, 16 ans (rate 112). Réticulose maligne à forme aplas-tique.

En juillet 1962, apparition de ménorragie et tendance aux hématomes, faisant découvrir la thrombopénie à 10 000. Le myélogramme est riche et formule à peu près normale. Après trois mois de traitement (cortisone plus transfusions), les hémorragies persistent. G.R. : 2 540 000. G.B. : 4 600 (formule normale, pas d'éléments anormaux). Plaquettes : 11 000.

Myélogramme riche, érythroblastique avec présence de cellules jeunes myéloblastiques signant l'hémopathie maligne. Les hémorragies résistant à tous les traitements, la splénectomie est proposée en désespoir de cause. Le 15 décembre 1962 (Dr SAUBIER), splénectomie extrêmement hémorragique emportant une rate de 200 g. La réanimation a été intense : 1 litre de sang siliconé, fibrinogène. Les suites opératoires sont simples localement, mais il n'y a pas de remontée plaquettaire et l'anémie s'aggrave peu à peu. Apposition de rate : riche et polymorphe. La dominante lymphoïde s'efface par endroits devant les éléments réticulaires et histiocytaires parfois en mitoses. Pas d'amas plaquettaires. En janvier 1963, G.R. : 1 400 000. G.B. : 3 000. Plaquettes : 38 000. Décès en février 1963, dans un tableau de purpura abdominal. En conclusion, inefficacité totale de la splénectomie.

Obs. G... Alphonse, 54 ans (rate 43). Réticulolymphose à forme splénomégaly.

Devant une énorme baisse de l'état général, des tiraillements de l'hypocondre gauche, découverte d'une volumineuse splénomégaly et hépatomégaly. G.R. : 3 850 000. G.B. : 5 400 (P.N. 60 - L. 11 - M.M. 18 - G.M. 15). Plaquettes : 212 000. Myélogramme riche avec participation lymphoïde et lymphoblastique avec quelques éléments réticulaires. Splénogramme : riche, lymphomonocytaire sans réaction myéloïde sans caractère de malignité. Electrophorèse normale. Après un mois de traitement radiothérapie, cortancyl, le myélogramme apparaît normal ainsi que l'hépatogramme. Devant la discrétion de l'envahissement médullaire, on pose l'indication opératoire de splénectomie. Splénectomie le 16 avril 1960 (Dr MARET). Exérèse d'une énorme rate de 2,800 kg sans incident. Réanimation : 2,250 litres de sang. Suites opératoires très simples. Apyrexie au huitième jour. Examen de la pièce : la rate est irrégulière et bosselée. Multiples zones arrondies et surélevées de la taille d'une tête d'épingle et qui correspondent aux follicules. Histologie : réticulose maligne ou maladie de Brill-Symmers en fin d'évolution. Huit mois après l'intervention a repris 13 kg, va bien, ne suit aucun traitement. G.R. : 4 980 000. G.B. : 7 400. Plaquettes : 278 000. (P.N. 46 - E1 - M. 17 - M.M. 20 - G.M. 16). En conclusion, apparemment bon résultat de la splénectomie, mais le malade est malheureusement perdu de vue.

Obs. C... Laura, 43 ans (rate 25). Réticulolymphose à forme splénomégaly.

Depuis un an baisse de l'état général et pesanteur de l'hypocondre gauche. Découverte d'une énorme splénomégaly. G.R. : 2 000 000. G.B. : 1 000 (P.N. 4 - L. 54 - M.M. 28 - G.M. 4). Plaquettes : 141 000. Myélogramme presque désertique. Splénogramme (Dr REVOL), élimine lymphose et sarcome et permet de conclure à une réticulolymphose. En raison de l'hypersplénisme, indication de splénectomie après préparation par transfusions et radiothérapie. Le 31 octobre 1959 (Dr TERMET), splénectomie. Enorme rate de 3,800 kg, fortement adhérente. Intervention sans incident. Réanimation : 1,500 litre de sang. Les suites opératoires sont marquées au troisième jour par une aggravation brutale avec œdème aigu du poumon, collapsus résistant à la réanimation, aux corticoïdes, aux tonicar-

diaques. Décès au quatrième jour. Examen de la pièce : aspect très homogène à la coupe du type rate de lymphose. Nombreuses zones infarciées anciennes, d'allure scléreuse, mais nettement centrées sur un capillaire. Quelques formations kystiques.

Obs. P... Joseph, 52 ans (rate 47). Réticulolymphose avec macroglobulémie.

Apparition brutale chez un homme en bon état d'un syndrome purpurique et d'hémorragies muqueuses buccales et digestives, évoluant en plusieurs épisodes au cours de 1957. En 1958, hospitalisation en pleine poussée purpurique avec importantes hématémèses. G.R. : 3 280 000. G.B. : 11 200 (P.N. 51 - E. 4 - L. 39 - M.M. 6). Plaquettes : 8 000. Myélogramme riche. Ponction de rate essentiellement lymphoïde. Electrophorèse : globuline anormale en position bêta 2, identifiée comme une macroglobuline. L'examen clinique montre une splénomégalie moyenne et de petits ganglions inguinaux. Traitement : cortisone et transfusions pendant deux ans. En 1960, indication opératoire posée parce que : 1^o la réticulolymphose ne semble pas avoir d'envahissement médullaire : 2^o la thrombopénie reste intense, malgré le traitement. Le malade saigne, est pâle et asthénique. Le 15 juin 1960, splénectomie (Dr DEJOUR). Histologie de la rate : étalement lymphoïde adulte normal. Suites opératoires simples, mais le taux de la thrombopénie n'est pas influencé par l'intervention. En juin 1961 : état identique. Le malade saigne parfois malgré le traitement cortisonique. G.R. : 5 600 000. G.B. : 7 000. Plaquettes : 15 000. En conclusion, résultat médiocre de l'intervention.

Obs. B... Joanny, 54 ans (rate 13). Histiocytosarcome.

En 1952, le malade subit l'exérèse d'un sarcome de l'aisselle gauche (Dr MOUSSELOU), suivi de radiothérapie. Malade suivi et traité par le Dr REVOL. En 1959 : douleur scapulaire droite, inguinale gauche, baisse de l'état général, température [subfébrile, amène] la découverte d'une splénomégalie et adénopathies rétrocrurales. G.R. : 3 950 000. G.B. : 5 200. Plaquettes : 184 000. Myélogramme : étalement riche et d'aspect jeune. Splénogramme : moyen monos et cellules réticulaires non malignes. L'indication opératoire est posée devant la lenteur de l'évolution et avec l'espoir de réaliser une splénectomie et un curage ganglionnaire rétrocrural. Intervention le 12 mai 1959 (Dr VIARD). Très grosse rate (1,400 kg), avec un énorme paquet ganglionnaire au contact de la queue du pancréas. Adénopathie rétrocrurale, bilatérale et tout le long de l'aorte abdominale. Dans ces conditions, toute exérèse complète est impossible. On se contente de réaliser une splénectomie avec pancréatectomie caudale. Biopsie hépatique : la rate est truffée de nodules. Histologie : sarcome histocytaire avec ganglions envahis par la même tumeur. Suites opératoires simples, mais longtemps fébriles. Le malade est traité par cobaltothérapie splénique et sur les régions crurales. En mars 1960, récurrence inguinale et axillaire. Sciatique, baisse de l'état général. En conclusion, échec total de la splénectomie qui n'a pas du tout ralenti l'évolution du processus.

Obs. P... Marcel, 45 ans (rate 67). Réticulose maligne avec bicytopenie.

En juin 1960, à la suite d'une angine, découverte d'une bicytopenie avec grosse splénomégalie et adénopathies axillaires. Température ondulante. Plusieurs biopsies et ponctions ganglionnaires ne permettent pas de prendre parti entre réticulose bénigne et maligne. Traité sans succès par anti-inflammatoires et radiothérapie puis moutarde à l'azote. En février 1961 .G.R. : 4 250 000. G.B. : 3 400 (P.N. 83 - E.2 - L.1 - M.M. 5 - G.M. 7 - Plasmocytes 1 - Cellules de Turck 1). Plaquettes : 92 000. Devant la résistance de la bicytopenie au traitement médical, on évoque l'hypersplénisme et on pose l'indication opératoire. L'intervention est même réclamée par le malade qui espère qu'elle entraînera la disparition de ses poussées fébriles mal contrôlées médicalement. Splénectomie le 18 février 1961 (Dr TERMET). Rate volumineuse et adhérente, 2 kg. Exérèse sans incident. Il n'y a pas de ganglion dans le pédicule. Réanimation : 500 ml de sang. Histologie : la rate apparaît truffée de nodules qui se révèlent tuberculeux ; tuberculose miliaire de la rate, mise en route du traitement antituberculeux. Les suites opératoires sont simples pendant neuf jours Puis, phlébite pelvienne qui rentre dans l'ordre avec l'héparine. Au premier mois, gros foie. Impression de petite ascite. Au deuxième mois, ascite, œdème, dyspnée, épanchement pleural gauche, température subfébrile. Cette ascite récidive rapidement sous traitement médical. Décès au bout de huit mois, en généralisation. De point de vue hématologique, tout signe d'hypersplénisme a disparu dès les premiers jours après l'intervention. Au bout de un mois, G.R. : 3 700 000. G.B. : 8 000. Plaquettes : 387 000. Quant à la tuberculose splénique découverte à l'histologie, on pense qu'elle n'est que surajoutée à la réticulose maligne. L'intervention n'a donc eu pour effet que de découvrir cette tuberculose secondaire, mais le malade n'en a pas tiré de bénéfice.

Obs. B... Anne, 59 ans (rate 23). Sarcome lymphoblastique.

En 1957, adénopathie cervicale devant laquelle est évoquée une réticulose. En 1958, découverte d'une splénomégalie monstrueuse et d'adénopathies multiples. Biopsie ganglionnaire : sarcome lymphoblastique. Traitement radiothérapique sur la rate et les ganglions. En juillet 1959 : syndrome anémique intense et splénomégalie monstrueuse, descendant au pubis. Pas d'adénopathie perceptible. G.R. : 3 360 000. G.B. : 600. (P.N. 46 - E. 2 - L. 18 - M.M. 32 - G.M. 2). Plaquettes : 43 000. Myélogramme : envahissement lymphoïde important. L'indication opératoire est posée devant l'hypersplénisme prédominant, l'absence d'adénopathie et la gêne qu'entraîne la rate énorme. Splénectomie le 29 juillet 1959 (Dr MICHAUD). Ablation d'une rate de 4,500 kg. L'exérèse emporte la queue du pancréas où siègent des ganglions manifestement envahis. Un drain. Réanimation : 1 litre de sang. Suites opératoires simples, marquées par la correction rapide de la thrombopénie et de l'anémie. G.R. : 4 400 000. Plaquettes : 220 000. Histologie : ganglions envahis. Rate : sinus veineux et pulpe rouge conservée. Centre germinatif conservé. Gros nodules constitués de lymphocytes adultes. Cet aspect inhabituel dans un lymphosarcome peut s'expliquer par le début pluricentrique de la tumeur. Décembre 1959 : excellent état général. A repris 7 kg. Examen clinique négatif. Myélogramme

envahi à 90 % par des formes lymphoïdes dont certaines sont un peu atypiques et jeunes (D^r RENDU). En octobre 1961, après deux ans de calme la malade est hospitalisée à nouveau, avec une fracture pathologique du fémur droit et une tumeur mammaire gauche. Traitement médical : décès deux mois plus tard, en généralisation.

Obs. P... Eusébia, 62 ans (rate 11). Maladie de Brill-Symmers, au stade de malignité.

Découverte fortuite en 1957 d'une splénomégalie isolée devant une baisse de l'état général. Le bilan hématologique avec splénogramme et myélogramme fait porter le diagnostic de lymphose ou lymphosarcome, avec envahissement médullaire discret. La malade est traitée au chloraminophène et par radiothérapie qui font fondre la rate. En 1959 récidive de la splénomégalie. Les examens sont en faveur d'un réticulosarcome. Pas d'envahissement médullaire. Indication de splénectomie. Le 16 avril 1959 (D^r MARET). Incision de Grégoire. Enorme rate de 2,250 kg. Splénectomie sans incident. Réanimation : 250 ml de sang. Suites opératoires très simples, Apyrexie en dix jours. La rate a un aspect dur et hémorragique. Histologie : maladie de Brill-Symmers à un stade de malignité évident. Un mois après l'intervention, excellent état, pas de ganglions ; myélogramme normal. Foie à la limite de la normale. Six mois plus tard, récidive axillaire bilatérale. En septembre 1961, adénopathie généralisée à tous les territoires, y compris l'abdomen. Le traitement au chloraminophène et cortancyl amène une rétrocession. En janvier 1963, le malade va bien. Les adénopathies sont stables. En conclusion : là encore, échec total de la splénectomie qui n'a pas influencé le cours de la maladie, qui paraissait d'ailleurs spontanément lente. Il n'est pas exclu que la splénectomie ait prévenu l'apparition d'un hypersplénisme dont on connaît la fréquence au cours de la maladie de Brill-Symmers.

Obs. B... Aimé, 39 ans (rate 58). Myélose aleucémique mégacaryocytaire.

Splénomégalie isolée découverte par examen systématique en 1952. Le malade refuse tout traitement. Ethylisme important avec signes de précirrhose. Deux ans plus tard, la rate dépasse l'ombilic. Le foie est perceptible. Pas de ganglions. G.R. : 4 440 000. G.B. : 11 200. (P.N. 80 - 2 - L. 2 - M.M. 5 - G.M. 9). Plaquettes : 268 000. Myélogramme : moelle pauvre (D^r REVOL). Splénogramme : permet d'affirmer le diagnostic de réticulo-myélose aleucémique (D^r REVOL). Tests hépatiques très perturbés. L'indication opératoire est posée devant la gêne qu'entraîne la grosse rate. Splénectomie le 8 décembre 1960 (D^r TERMET). Enorme rate de 4,500 kg. Intervention sans incident. Biopsie hépatique. Réanimation : 1 litre de sang. A la coupe : la rate est fibreuse, très congestive, avec corpuscules de Malpighi mal visibles. Histologie : rate myéloïde, mais contenant de nombreux mégacaryocytes. Le foie est truffé de nodules contenant des érythroblastes et peut-être des myélocytes. Suites opératoires très troublées. Très fébriles pendant dix-sept jours, après apyrexie obtenue, après traitement cortisonique et antibiotique intense. Au vingt-cinquième jour, subocclusion fébrile, obligeant à une réintervention. Réintervention le 3 janvier 1961 (4 litres d'ascite), le grêle est rouge et cartonné sur toute

son étendue, mais non infarci. Le mésentère, rouge épaissi, est rempli d'adénopathies de la taille d'une noisette. Les chylifères sont distendus nettement visibles sur le bord libre du grêle. Aucune cause locale d'occlusion. Le diagnostic le plus probable est celui d'une thrombose mésentérique subaiguë. Exitus au huitième jour, après fistulation de l'ascite et petite hématomérose.

Obs. P... Honoré, 53 ans (rate 53). Myélose aleucémique mégacaryocytaire.

Le diagnostic est posé en 1957 devant une énorme rate isolée et une baisse de l'état général. Trois ans après, en 1960, les douleurs de l'hypocondre empirant et devenant intolérables, l'indication de splénectomie est posée. G.R. : 3 500 000. G.B. : 2 200. (P.N. 68 : formes anormales - Myéloblastes 6 - Métamyélocytes 2 - Myélocytes 20 - Promyélocytes 4). Myélogramme désertique - Splénogramme très riche : rate réticulomyéloïde à prédominance érythroblastique et mégacaryocytaire. Le 4 octobre 1960, splénectomie (Dr MARET). Intervention sans incident. Rate de 2,500 kg. Réanimation : 250 ml de sang. Histologie confirmant le diagnostic. Les suites opératoires sont fébriles pendant dix jours, mais simples, surtout nette reprise de l'état général car le malade ne souffre plus. Disparition de la température irrégulière. En avril 1961, soit six mois après l'intervention, l'état général est conservé, le foie est énorme et dur, dépassant d'une main. Décès le 27 février 1963 dans un tableau aigu de congestion pulmonaire avec 36 % de formes myéloïdes dans la formule. En conclusion, la splénectomie n'a pas modifié l'aspect général de l'évolution de la maladie, mais a favorisé l'apparition d'une hypertrophie hépatique compensatrice et surtout a supprimé les douleurs spléniques, ce dont le malade a été très satisfait.

Obs. M... Marie-Louise, 46 ans (rate 77). Sarcome de la rate.

Découverte fortuite d'une énorme splénomégalie dépassant l'ombilic vers la droite. Baisse de l'état général. G.R. : 3 500 000. G.B. : 3 200. (P.N. 9 - E. 3 - L. 28 - M.M. 36 - G.M. 14). Plaquettes : 70 000. Myélogramme normal. L'indication opératoire est posée devant l'incertitude du diagnostic et l'existence de l'hypersplénisme. Intervention le 6 octobre 1961 (Dr VIARD). Incision transrectale gauche sur la tumeur. Dès l'ouverture du péritoine, après libération de quelques adhérences, on s'aperçoit qu'il s'agit d'une masse kystique très tendue. On la ponctionne : 1 litre de liquide noirâtre. Une fois affaissée, on s'aperçoit que ce kyste est développé sur la face antéro-externe d'une grosse masse pathologique. Splénectomie sans incident. Exploration négative de tout l'abdomen. Foie normal. Réanimation : 500 ml. Poids de la rate : 1,300 kg. Biopsie (Dr PLAUCHU). Sarcome splénique à tendance lymphoblastique, frottis et apposition de rate : rate essentiellement lymphoïde avec des éléments plasmocytaires et surtout réticulaires, dont la malignité n'est pas certaine. Suites opératoires très simples. En novembre 1961, va très bien. G.R. : 4 340 000. G.B. : 6 600. Le 30 juillet 1963, va très bien. Examen clinique négatif. Numération formule normale. En conclusion : excellent résultat de la splénectomie. Il est vrai qu'il y a un désaccord entre le résultat de la cytologie et celui de l'histologie concernant la malignité de l'affection.

LES SPLÉNECTOMIES AU COURS D'AUTRES AFFECTIONS GÉNÉRALES

Nous groupons ici des observations isolées et disparates :

- Dyslipoïdose de Gaucher (une observation) ;
- Dyslipoïdose de Niemann-Pick (une observation) ;
- Tuberculose splénique (2 observations) ;
- Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (une observation).

Nous ne voulons pas faire ici le rappel clinique des signes de ces affections, mais seulement préciser dans quelles conditions peut se présenter une indication de splénectomie et préciser nos résultats.

I. — LES DYSLIPOIDOSES

Ce sont des affections générales et la splénectomie ne peut donc avoir de prétention curatrice ; certains auteurs ont pensé que l'ablation d'une rate gauchérienne à un stade de début pouvait stopper l'affection et empêcher son extension (WEIL). Ils réservent alors la splénectomie aux formes purement spléniques. Mais, comment affirmer l'intégrité du restant de l'organisme ? D'autres ont pensé que la splénectomie, sans être curatrice, donnait un coup d'arrêt à la maladie. La réalité est qu'on admet surtout que ces affections sont d'évolution très lente et imprévisible et qu'il est difficile d'apprécier ces résultats sur une évolution qui dure parfois plusieurs dizaines d'années.

L'indication opératoire vise en réalité deux buts :

a) Soulager les douleurs de l'hypochondre gauche qu'entraînent parfois ces rates énormes : BRILL rapporte l'observation d'une rate de 8 kg ; les douleurs dues à la péricapnésie,

aux infarctus spléniques ou à la torsion du pédicule sont parfois intenses et dominent la scène clinique. Dans nos observations, la rate n'était pas encore énorme : 1 kg et 650 g, mais entraînait déjà une gêne.

b) Lutter surtout contre l'hypersplénisme secondaire ; c'est le but essentiel. Qu'il s'agisse de la baisse conjuguée des trois lignées sanguines, ou de la baisse élective de l'une d'elles, ce qui importe, c'est la baisse du taux plaquettaire, à cause du risque hémorragique qu'elle suppose ; ce risque est constaté fréquemment dans les dyslipoiïdoses et la splénectomie le supprime. La fréquence de l'apparition de l'hypersplénisme pousse beaucoup d'auteurs à proposer la splénectomie à titre préventif dès que la rate atteint un volume important : il en est ainsi dans nos deux observations.

II. — LA TUBERCULOSE SPLÉNIQUE

Là aussi la splénectomie peut avoir plusieurs indications : réaliser l'exérèse d'un foyer tuberculeux profond que n'atteignent pas les antibiotiques. C'est rare actuellement, et bien plus souvent l'indication est posée devant un diagnostic douteux, hésitant entre tuberculose et affection maligne : l'intervention a donc une visée exploratrice. Les troubles hématologiques de la tuberculose splénique sont très variés, mais on retiendra surtout la possibilité de l'hypersplénisme, dont l'intensité peut conduire à la splénectomie. Parfois, au contraire, c'est une polyglobulie qui apparaît à l'examen et qui peut être source d'erreur de diagnostic. En somme, deux indications chirurgicales au cours de la tuberculose splénique : l'hypersplénisme et l'incertitude diagnostique. En effet, c'est bien la difficulté du diagnostic qui caractérise cette affection rare et déroutante.

III. — LA MALADIE DE BESNIER-BECK-SCHAUMANN

Rares sont les cas de cette affection qui sont conduits au chirurgien pour splénectomie : les désordres sanguins y sont en effet rares et la splénomégalie est le plus souvent modérée.

Cependant BARIETY soulignait encore récemment la gravité de l'apparition d'un hypersplénisme où domine la thrombopénie et source d'hémorragies dangereuses, résistant au traitement médical. Cet hypersplénisme est une indication opératoire. Par ailleurs, la splénectomie peut viser à réaliser l'exérèse d'une rate devenue inutile après traitement médical ; certains auteurs en effet accusent cette splénomégalie résiduelle d'être la source d'un ultérieur hypersplénisme et même d'une hypertension portale avec retentissement hépatique, comme dans la maladie de Banti.

En somme, exérèse préventive : telle a été l'indication dans notre observation.

IV. — AUTRES INDICATIONS

La splénectomie a pu être proposée devant bien d'autres splénomégalias dont notre série ne comporte pas d'exemples :

- Paludisme,
- Abscesses de la rate,
- Splénomégalie au cours de l'endocardite infectieuse,
- Splénomégalias séquellaires au cours de la fièvre de Malte, mononucléose infectieuse, salmonelloses, etc.,
- Grosses rates nord-africaines enfin, non thalassémiques, mais parfois source d'hypersplénisme et devant lesquelles nous serions sobres d'indications en raison du retentissement psychique des interventions chez ces sujets.

Quelle que soit l'affection en cause et l'indication, la splénectomie reste une intervention importante : techniquement, elle peut être rendue difficile par le volume de la rate à enlever et poser des problèmes de réanimation. Dans notre série nous n'avons pas eu à déplorer d'accident. Surtout elle peut être rendue difficile par les adhérences de la rate, en cas de tuberculose particulièrement. C'est ainsi que nos suites opératoires, dans une observation, sont troublées par un collapsus circulatoire avec môélénas qui n'est pas sans rapport avec l'exérèse. Dans l'autre observation, les suites sont troublées par une suppuration de la loge splénique qui remet longtemps

en question la guérison. Quant à la possibilité de généralisation tuberculeuse post-opératoire, elle est actuellement supprimée par l'usage systématique du traitement antituberculeux dans les suites opératoires.

Nos résultats sont groupés dans le schéma suivant :

a) *Maladie de Gaucher* : résultat excellent au bout de deux ans : foie non perçu, hémogramme normal.

b) *Maladie de Niemann-Pick* : excellent état après trois ans et demi, mais envahissement médullaire certain.

c) *Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann* : excellent état ; le malade a une activité normale.

d) *Tuberculose splénique* : dans un cas, l'hypersplénisme est bien corrigé.

Dans l'autre, la polyglobulie persiste, mais l'état général est excellent.

En somme, les résultats sont satisfaisants, compte tenu des indications (préventives dans trois cas).

Obs. J... Hélène, 60 ans (rate 6). Tuberculose splénique probable.

En 1957, congestion pulmonaire de la base gauche, suivie d'une baisse de l'état général et d'une pyrexie persistante. Pesanteur de l'hypocondre gauche. On découvre alors une splénomégalie dure et un foie perceptible. Bilan hématologique, G.R. : 6 070 000. G.B. : 18 000. Plaquettes : 261 000. Polyneutro : 65. Éosino : 16. Lympho : 8. Moyens monos : 8. Grands monos : 3. Myélogramme riche. Pr CROIZAT : « Le diagnostic hésite entre myélose aleucémique, néo de la rate du type sarcome, ou tuberculose splénique à forme polyglobulique ; quelques rares cellules épithélioïdes sur les frottis du splénogramme font pencher pour ce diagnostic-traitement d'épreuve et indication de splénectomie ». Le 27 février 1959 (Dr TERMET), splénectomie. Rate non adhérente, pas d'hypertension portale. Réanimation : 500 ml de sang. Aspect extérieur de la rate : normal. Histologie : rate de type hémolyse avec homogénéisation. Les suites opératoires sont orageuses, fébriles à 40° au deuxième jour, apparition au troisième jour d'un collapsus avec *mœlenas*. Pendant quatre jours, la maladie reste très grave, puis tout rentre dans l'ordre peu à peu, mais la malade reste subfébrile longtemps. Avril 1959, va bien. La malade reste discrètement polyglobulique. Petit traitement au diméthane-sulfonyl-oxybutane (Misulban). Juillet 1962, va bien du point de vue hématologique. N.F. normale. Présente des lombalgies avec ostéoporose rachidienne, traitées par radiothérapie à doses anti-inflammatoires.

Obs. O... Boukabache, 26 ans. Tuberculose splénique (rate 33).

En 1958, hématémèses à répétition avec splénomégalie. Le malade est alors expertisé à Alger où tous les examens s'avèrent normaux. Pas d'hypertension portale. Tous les bilans radiologiques sont normaux. Ponction-biopsie du foie normale. En mars 1959, poussée d'ascite tuberculeuse. Traitement médical. Puis reprise des hémorragies digestives. En septembre 1959, bilan hématologique, G.R. : 1 980 000. G.B. : 2 000. Polynucléaire : 38. Lymphocytes : 7. Moyens monocytes : 3. Grands monocytes : 1. Plaquettes : 174 000. Myélogramme riche. Splénogramme normal. Laparoscopie : oriente vers la tuberculose splénique et fait poser l'indication de splénectomie, du fait de l'hypersplénisme. Le 23 septembre 1959 (Dr VIARD), splénectomie. Rate de 900 g. Il existe de nombreux voiles adhérentiels péritonéaux, qui peuvent avoir une origine tuberculeuse, mais pas de granulation, ni d'ascite. L'intervention est un peu hémorragique. Foie normal. Pas d'hypertension portale. Réanimation : 1,500 litre de sang. A la coupe, on découvre deux nodules caséux avec présence de bacilles de Koch. Les suites opératoires sont très fébriles. Au vingtième jour est évacué un hématome de la loge splénique. Deux mois après, reprise des phénomènes fébriles qui amènent à drainer une poche sous-splénique gauche. Apyrexie progressive. L'hypersplénisme est très bien et rapidement corrigé. G.R. : 3 540 000. G.B. : 11 600. Plaquettes : 534 000. En janvier 1961, reprise des hématémèses. Tous les examens restent négatifs (pas d'hypertension portale). On admet l'existence d'une périgastrite hémorragique. En septembre 1961, après un séjour en hôpital héliamarin, l'état digestif va en s'améliorant, cependant le malade a encore présenté deux petites hématémèses.

Obs. M... Jeanne, 43 ans (rate 70). Maladie de Gaucher.

Découverte fortuite devant une asthénie persistante, d'une énorme splénomégalie. Bilan : splénogramme fait le diagnostic ; il est envahi par les cellules de Gaucher. Myélogramme : quelques cellules de Gaucher. Hémogramme normal. U.I.V. normale. Le 12 avril 1961 (Dr SAUBIER), splénectomie. Rate de 1 kg. Ablation d'une petite rate accessoire dans le pédicule. Le foie n'a pas un aspect normal, mais grasseux ; biopsie. Rein d'allure normale. Histologie : foie et rate sont envahis par les cellules de Gaucher. A la coupe, la rate est très ferme, charnue, ayant la consistance d'un foie, violacée avec de petits points foncés, du type muscade. Corpuscules de Malpighi disparus. En octobre 1963, excellent état général. Examen clinique strictement négatif. Hémogramme normal. Pas de gros foie.

Obs. G... Emmanuel, 15 ans 1/2 (rate 38). Maladie de Niemann-Pick.

A l'âge de 7 ans, découverte à l'école d'une splénomégalie isolée non inventoriée. En 1960, considéré et traité comme un myxoœdémateux, il est hospitalisé. C'est la ponction splénique qui révèle la maladie Niemann-Pick, à laquelle on rattache le discret prognathisme et les altérations crâniennes. Myélogramme normal. Formule sanguine normale. Foie non perçu. Ganglions non perçus. Splénectomie le 4 février 1960 (Dr TERMET). Rate de 620 g. Intervention sans incident. A la coupe, rate ayant un aspect

« cervelas », très évocateur. A l'histologie : maladie de Niemann-Pick. Foie normal. Myélogramme normal. Les suites opératoires sont simples, mis à part un hématome suppuré de la paroi. En juin 1962, on découvre indiscutablement des cellules de Niemann sur une biopsie de la moelle osseuse. En septembre 1963, va cliniquement bien.

Obs. R... Edmond, 28 ans (rate 56). Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

Découverte de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, en 1958 devant des adénopathies médiastinales, une uvéite, une parotidite et une splénomégalie discrète. Moelle riche. Hémogramme, G.R. : 5 150 000. G.B. : 6 000. Polyneutro : 85. Lympho : 2. Moyens monos : 6. Grands monos : 7. Après deux ans de traitement médical, l'indication de splénectomie est posée (Pr CROIZAT) « pour supprimer une splénomégalie séquellaire et éviter une éventuelle pyléphlébite. Le 15 décembre 1961 (Dr VIARD), splénectomie. Rate de 250 g. Réanimation : 500 ml de sang. Suites opératoires très simples. En octobre 1963, va très bien, a repris son travail peu après l'intervention. Les hémogrammes restent normaux. Le malade reste cependant asthénique et amaigri.

ANGIOMES ET KYSTES SPLÉNIQUES

Avec les sarcomes, dont nous avons déjà cité une observation dans un chapitre précédent, ce sont des splénopathies proprement chirurgicales.

a) *L'angiome splénique* est un diagnostic opératoire : l'intervention est décidée devant l'apparition d'une splénomégalie d'augmentation progressive, dont la nature reste douteuse.

L'intervention découvre une lésion bénigne : angiome caverneux de la rate. En réalité la bénignité est loin d'être la règle et il n'est pas inutile de surveiller longtemps les malades opérés. En effet, la dégénérescence sarcomateuse est fréquente. Par ailleurs, l'intervention peut être rendue difficile par le caractère hémorragique, charnu, de la masse.

b) *Les kystes hydatiques*. Ils nous sont connus par le brassage de populations entre l'Afrique du Nord et la France, ces dernières années. Région d'endémie, l'Afrique du Nord est en effet la grande pourvoyeuse.

La localisation splénique reste cependant rare : il peut s'agir de localisation splénique secondaire à l'atteinte du foie, par l'intermédiaire du péritoine, mais le plus souvent l'infestation est d'origine sanguine artérielle, donc après les filtres hépatiques et pulmonaires.

L'aspect est, soit celui d'un kyste à contenu clair avec de plus ou moins nombreuses vésicules filles, soit celui d'un kyste à contenu purulent, soit celui d'un kyste calcifié. Le kyste à contenu clair, lésion vivante, a tendance à migrer le plus souvent vers le haut, le diaphragme et le thorax ; plus lentement vers le bas, le péritoine. Le danger de l'hydatidose réside justement dans cette généralisation. Le problème diagnostique est celui d'une masse de l'hypochondre gauche ; nous disons

masse plutôt que rate, car l'aspect est souvent irrégulier, bosselé, sans bord, net comme une rate ; on a souvent l'impression de rénitence. Enfin, l'image radiologique peut être évocatrice.

Devant la présomption d'un kyste, on peut alors préciser le diagnostic par des examens spéciaux : les stratigraphies axiales montrent la localisation splénique, et surtout la laparoscopie montre le, ou les kystes, lorsqu'elle n'est pas gênée par les adhérences péritonéales ; le laboratoire peut amener des éléments précieux (Casoni, éosinophilie, déviation du complément).

L'indication opératoire est formelle :

Faut-il être conservateur ? Nous citons GOINARD : « ... en général, il suffit d'enlever la lésion parasitaire et non la rate. La kystotomie après formolage, suivie de suture sans drainage, est dans les cas aseptiques la méthode de choix. Ainsi, la marsupialisation est moins employée qu'autrefois ; elle expose à une fistulisation interminable et non sans risques ; elle entraîne à peu près fatalement une éventration ; mais, à cause de son extrême sécurité immédiate, elle garde quelques indications d'exception chez des malades cachectiques ou dans le cas d'un vaste kyste suppuré. Le plus souvent on la réduit à un simple drainage.

La splénectomie est une méthode d'exception, car elle implique deux conditions contradictoires : peu ou pas d'adhérences, et atrophie considérable du parenchyme ; plus grave que les autres méthodes, elle est indiquée lorsque le kyste est calcifié (sauf si la calcification est une involution curative), ou bien secondairement lorsqu'on est en présence d'une fistule après marsupialisation, ou une fistule bronchique ».

En somme, la position classique est :

- kystotomie sans drainage, traitement de routine ;
- marsupialisation ou drainage, en cas de suppuration ;
- splénectomie dans des cas exceptionnels.

En réalité, il semble que nous devons donner une modifi-

cation à cette orientation thérapeutique : deux faits sont fondamentaux à considérer :

- l'amélioration des techniques modernes de réanimation qui permettent d'entreprendre des interventions complexes sans trop de risques, et d'abaisser considérablement la mortalité opératoire ;
- par ailleurs, le devenir des rates laissées en place après kystotomie nous semble tout à fait imprévisible, et un terrain de choix pour un éventuel hypersplénisme, après l'atteinte profonde de l'hydatidose.

Il nous semble donc que la splénectomie ne doit pas être considérée comme une méthode d'exception mais de choix, un but à atteindre, même si elle n'est pas toujours réalisable à cause des adhérences sous-phréniques gauches.

c) *Kyste simple*. Nous en avons une observation :

Devant un tableau de kyste hydatique, l'intervention ne découvre qu'un kyste séreux ou à contenu séro-hématique, et dont tous les examens parasitologiques sont négatifs.

On invoque, pour expliquer leur existence, la présence, au sein du tissu splénique, d'inclusions de capsule splénique.

Ces kystes peuvent être centraux, et réaliser alors le tableau d'une splénomégalie ou périphériques et visibles à la surface de la rate.

Il faut toujours penser à éliminer une affection maligne dont le kyste peut n'être qu'une manifestation associée.

Nous résumons nos résultats dans le tableau ci-après :

Obs. D... Vartivan, 62 ans (rate 10). Kyste hydatique splénique.

Découverte de l'affection en mars 1959, devant un syndrome abdominal douloureux aigu, découverte de la splénomégalie de la taille d'une tête. Ponction de la rate qui ramène un liquide eau de roche ; intradermo au liquide hydatique est positive. Les radiographies montrent la nature splénique de la masse (stratigraphies, U.I.V.). G.R. : 3 300 000. H.B. : 65 %. V.G. : 0,99. G.B. : 10 000 (P.N. 70 - E. 3 - L. 9 - M.M. 10 - G.M. 9). Etat général très moyen. Intervention le 30 avril 1959 (Dr SAUBIER). Incision en parenthèse du flanc gauche. Il s'agit d'une hydatidose péritonéale généralisée ; il existe des vésicules libres dans tout l'abdomen et

le Douglas et des greffes dans les mésos. Le point de départ est très vraisemblablement l'énorme kyste hydatique de la rate qui occupe tout le flanc, mais qui est rompu au niveau du point de ponction. L'ablation du kyste sans ouverture, s'avère impossible, à cause des adhérences au côlon à l'estomac, à l'angle duodéno-jéjunéal, et on se décide à le vider après formolisation. Il reste alors une énorme poche, et l'on pense que si on se contentait d'une marsupialisation, la guérison serait lente à obtenir et l'hydatidose péritonéale en pleine évolution. On se décide donc à l'ablation du kyste, qui est laborieuse et hémorragique, mais que finalement on mène à bien. Un drain. Fermeture. Réanimation : 1,250 litre de sang. Suites opératoires très simples. Novembre 1960, excellent état. Examen négatif. Le malade est ensuite perdu de vue.

Obs. M^{me} K..., 40 ans en 1960 (rate 49). Kyste hydatique de la rate.

Découverte de la splénomégalie il y a quatorze ans ; tendance aux hémorragies. Ménométrorragies sans cause gynécologique, amenant l'hospitalisation. Examen, grosse rate dépassant de une main (D^r RICHARD). Péritonéoscopie montrant dans l'hypochondre gauche une masse arrondie blanchâtre, ferme. Kyste hydatique. Réaction de Casoni négative. Examen hématologique normal. Myélogramme normal. Tomographies : calcification de l'hypochondre gauche. Intervention le 16 septembre 1960 (D^r MARET). Incision latérale gauche, type Grégoire. Il s'agit d'un kyste hydatique allongé en aubergine, dont le point de départ est la convexité de la rate. Il existe d'énormes adhérences vasculaires sur l'ensemble de l'organe, que l'on libère progressivement du côlon et du diaphragme. Dissection du pédicule et ligature première de l'artère. Prise de la pression portale avant de lier la veine : 5 cm d'eau. Vérification de l'hémostase de la loge splénique. Fermeture sans drainage. Réanimation : 1 litre de sang. Suites opératoires très simples malgré une fièvre de quinze jours. Histologie de la paroi du kyste : kyste hydatique. En 1961, va très bien du point de vue abdominal, est traitée pour une ostéopétrose fluorée.

Obs. P... Marie-Claire, 12 ans (rate 88). Kyste séreux de la rate.

Découverte fortuite d'une énorme splénomégalie. Intervention le 8 février 1962 (D^r TERMET). Très volumineuse rate adhérente au lobe gauche du foie qui est étalé sur le pôle supérieur de la rate : on a quelques difficultés à l'extérioriser. Splénectomie sans incidents. Il s'agit d'un volumineux kyste central de la rate ; on ne voit de tissu splénique qu'aux deux pôles de l'organe ; la paroi du kyste est mince comme une vessie de porc. Poids : 1,950 kg. Réanimation : 200 ml de sang. Suites opératoires très simples. Histologie : rate normale. Examen parasitologique du liquide négatif.

Obs. R... Josette, 26 ans en 1958 (F 1, page 30). Angiome de la rate.

Découverte par hasard d'une splénomégalie en 1956. Asthénie, anorexie. G.R. : 3 000 000. Améliorée par vit. B₁₂. Mène une vie normale. Augmentation progressive et à bas bruit de cette splénomégalie qui est monstrueuse en 1958. Intervention le 10 décembre 1958 (D^r MARET). Incision

transrectale gauche, dont le sommet se recourbe vers la ligne médiane. Tumeur très volumineuse, taille d'une tête (2,500 kg), noirâtre, bleutée, polylobée, par endroit kystique, par endroit charnue. Sur la convexité externe de cette tumeur, on voit la rate qui est étalée et étirée et dont le parenchyme se continue progressivement avec la tumeur. Libération progressive du pédicule. Une branche de l'artère splénique se porte directement dans la tumeur. Splénectomie. Vérification de la loge splénique. Drain de Monod sous le diaphragme. Fermeture. Suites très simples. Température pendant quinze jours. Histologie : angiome de la rate de type caverneuse. Le 14 avril 1959, va très bien. G.R. : 4 900 000. G.B. : 4 600. Octobre 1963, va bien cliniquement.

Affection	Suites opératoires	Résultat
Angiome	Simple, mais fébriles pendant 15 jours.	Excellent.
Kyste hydatique .	Simple, mais fébriles pendant 15 jours.	Excellent.
Kyste hydatique .	Simple. Apyrexie le 5 ^e jour.	Excellent.
Kyste simple	Simple. Apyrexie le 5 ^e jour.	Excellent.

CONCLUSIONS

Nous rapportons une série de 142 splénectomies effectuées dans le Service du Pr MICHAUD au cours des années 1959 à 1963. Après un rappel anatomique et technique qui expose les méthodes utilisées dans le Service, nous étudions les résultats sous l'angle chirurgical :

a) L'étude de la mortalité générale montre qu'elle est élevée : 12 %. C'est que notre série groupe des affections variées dont certaines de haute gravité, en particulier les hypertensions portales, les cirrhoses, les pancytopénies chroniques. Dans les autres affections, le taux de la mortalité est beaucoup plus faible, aux alentours de 4 %, il est même nul dans notre série de purpuras thrombopéniques essentiels. Par ailleurs, la mortalité est nettement fonction de l'âge des malades :

- 3 morts chez 46 malades âgés de moins de 20 ans, soit 6,5 % ;
- 15 morts chez 96 malades âgés de plus de 20 ans, soit 15,6 %.

b) Les suites de la splénectomie ne sont pas toujours simples, et leur étude met en évidence la fréquence des incidents ou accidents postopératoires : 38,7 % des cas. Mais nous englobons dans ce chiffre aussi bien les fièvres des splénectomisés, que des suites gravement troublées. A ce propos, il faut noter que ces fièvres sont difficiles à expliquer. Nous retenons comme hypothèse les plus plausibles, d'une part, l'atteinte de la queue du pancréas au cours de l'hémostase du pédicule splénique, d'autre part, l'hématome intrapéritonéal. Les autres complications post-opératoires sont dominées par l'infection qui peut être locale ou générale ; la prédisposition aux infec-

tions des splénectomisés, soulignée par beaucoup d'auteurs, semble un fait patent dans cette étude des suites opératoires tant chez l'adulte que chez l'enfant. Quant au risque de thrombose veineuse, il ne semble pas supérieur à celui de toute chirurgie abdominale.

c) Nous étudions de façon détaillée les résultats de 96 splénectomies d'indications médicales.

1^o Dans la maladie de Minkowski-Chauffard, (23 obs.) les indications opératoires doivent être larges, et l'intervention doit comporter splénectomie et exploration des voies biliaires. Un décès, indépendant de l'affection elle-même, un résultat médiocre par hépatite persistante ; tous les autres malades ont eu un excellent résultat. Au cours des hémolyses acquises, (4 obs.), la splénectomie ne doit être envisagée que secondairement, ce n'est qu'un ultime recours lorsque le traitement médical est insuffisant ; les résultats en sont médiocres : 50 % d'échecs, car l'hémolyse n'est pas forcément à prédominance splénique. Dans nos deux observations de thalassémie majeure, la splénectomie a apporté un soulagement, minime certes, mais appréciable au cours de cette redoutable affection ; résultats qui doivent être considérés comme valables.

2^o Au cours des thrombopénies essentielles (20 obs.) où les indications opératoires sont bien connues, les résultats sont bons dans l'ensemble. Dans quatre cas, nous notons une rechute de la thrombopénie, qui nécessita dans deux observations la reprise de la corticothérapie ; un seul échec complet clinique et hématologique. Pas de décès. Nous soulignons l'absence de mortalité qui nous semble en rapport avec l'amélioration de la préparation médicale des malades. Par contre, dans notre observation de thrombopénie avec thrombopathie, la splénectomie fut un échec à peu près complet. Au cours de la cirrhose hépatique, la thrombopénie apparaît comme une manifestation de l'hypersplénisme, et elle est remarquablement corrigée par la splénectomie. Au cours du Kala-Azar, chez un nourrisson de 20 mois, la thrombopénie, source d'hémorragies graves, a conduit à une splénectomie d'urgence ; le résultat fut excellent.

3° L'étude des pancytopénies chroniques (20 obs.) montre une lourde mortalité opératoire et des complications post-opératoires fréquentes.

Les indications opératoires sont là assez imprécises et souvent empiriques. C'est que le terme de pancytopénie recouvre probablement des affections diverses que les moyens actuels de diagnostic ne permettent pas de différencier. On se propose, par la splénectomie, de lutter, dans quelques rares cas, contre une hémolyse associée, mais surtout de corriger un éventuel hypersplénisme. En fait, aucun test précis ne permet de prévoir la gravité de l'intervention et ses résultats éloignés. La présence d'une splénomégalie semble toutefois un argument en faveur de l'intervention. L'étude des suites opératoires montre que presque tous les cas ayant évolué favorablement ont présenté une flèche d'hyperplaquettose post-opératoire, signe qui nous semble de bonne valeur pronostique : son absence, est très péjorative.

4° Les hémopathies malignes (13 obs.) sont en principe des affections non chirurgicales, au cours des quelles l'intervention peut parfois se justifier pour ces raisons suivantes :

- Affection limitée à la rate, la splénectomie pourrait alors représenter un geste curateur ; mais le fait est vraiment exceptionnel, sauf dans le sarcome splénique ;
- Splénomégalie irréductible et entraînant des douleurs intolérables. Le résultat de la splénectomie est satisfaisant si la variété d'hémopathie en cause ne rend pas l'intervention trop grave ;
- Hypersplénisme dominant la scène clinique : c'est l'indication la plus courante, et le résultat de la splénectomie est alors assez favorable, bien qu'évidemment palliatif.

5° Cinq observations un peu disparates d'affections générales avec splénomégalie sont groupées à cause de leurs indications un peu similaires : lutte contre l'hypersplénisme secondaire : les résultats sont là satisfaisants.

6° Un angiome de la rate fut enlevé avec succès, de même qu'un kyste simple de la rate.

7° A propos de deux observations de kystes hydatiques de la rate, nous précisons les indications opératoires dans cette affection, montrant que la splénectomie ne doit plus être une indication d'exception, mais de choix, bien que parfois de réalisation difficile.

<i>Vu</i> , LE DOYEN :	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
F. CIER.	P. MICHAUD.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 6 mars 1964.

LE RECTEUR. PRÉSIDENT DU CONSEIL
DE L'UNIVERSITÉ,
P. LOUIS.

BIBLIOGRAPHIE

- ABRAHAMSEN H. et KRARUP B. — La splénectomie ; remarques sur ses indications. *Acta Med. Scand.*, 1948, suppl. 213, 9-37 (bibliogr.).
- ALBOT G., POILLEUX F. — *Les ictères*. Paris, 1962, Masson, éditeur.
- ANDRÉ R., DREYFUS B., VERGOZ D., NAJMAN A. — Remarques sur un cas de maladie de Marchiafava-Micheli, évoluant longtemps sous l'aspect d'une pancytopénie chronique. *Presse Méd.*, 9 mars 1963, 71, n° 12, 610-612.
- ANDRÉ R., DREYFUS B., BILSKY-PASQUIER G., DEBRAY J. — Anémie hémolytique congénitale non sphérocytaire (étude de 11 cas). *Nouvelle revue française d'hématologie*, Paris, 2, n° 4, juillet-août 1962, 517-535.
- ANDRÉ R., DREYFUS B. — Les purpuras thrombopéniques. *La revue du praticien*, 1^{er} décembre 1954, 4, n° 31, 2913-1920.
- ANDRÉ P. — Néphrectomie et splénectomie. *Ann. Méd. Nancy*, septembre 1962, 1, 410-412.
- ANDRÉ R., BERNARD J., DREYFUS B. — Confrontations thérapeutiques de l'hôpital Necker. Les médications thérapeutiques devant un sujet anémique. *Presse Médicale*, 1958, 66, n° 61, p. 1379.
- ASHBY W.-B. et BALLINGER W.-F. — Indications de la splénectomie. *Arch. Surg.*, décembre 1962, 85, n° 6, 913-927.
- ASSALI et COMITI. — Les indications de la splénectomie en dehors des traumatismes. *Marseille Chirurgical*, 4, n° 2, mars-avril 1952, pp. 181-213.
- AUBERTIN E. et DELAGENIÈRE. — *XLI^e Congrès Français de Chirurgie*, Paris 1932, p. 491.
- AUBERTIN E., GEYER, MARTIN-DUPONT, GALL G. — La maladie de Brill-Symmers et sa forme splénique solitaire avec hypersplénisme. *Journ. de Méd. de Bordeaux et du Sud-Ouest*, 130, n° 12, décembre 1953, pp. 1328-1342.
- BALDI U. et BIGARDI D. — La splénectomie chez l'enfant. *Minerv. ped.* 21 avril 1961, 13, n° 16, 596-605.
- BENHAMOU. — *Exploration fonctionnelle de la rate*. Masson et C^{ie}, édit., Paris 1933.
- BERKMAN M. — Les anémies hémolytiques acquises primitives et idiopathiques de l'enfant. *Annales de pédiatrie*, août-septembre 1958, 34, n° 42-43, 8-9, 2184/388, 2195/399.

- BERNARD J., BOIRON M., LÉVY J.-P. — La maladie de Minkowski-Chauffard du vieillard. *Société d'hématologie*, 18 décembre 1961.
- BERNARD J., MATHÉ H., AUVERT J. — Les cytopénies expérimentales d'origine splénique. *Sem. Hôp. Paris*, 30 mars 1955, **31**, n° 20, 1135-1140.
- BERNARD J., SOULIER J.-P., DREYFUS B., DAUSSET J., MATHÉ G. — Confrontations thérapeutiques de l'hôpital Necker. Les pancytopenies. *Presse Méd.*, 1956, **64**, 211-212.
- BERNARD J. et collab. — Traitement des purpura thrombopéniques idiopathiques. Confrontations thérapeutiques de l'hôpital Necker. *Presse Méd.*, 7 juillet 1962, **70**, n° 33, p. 1621.
- BERNHEIM M., FRANÇOIS R., MOURIQUAND Cl., GERMAIN D. — Les manifestations néonatales de la maladie de Minkowski-Chauffard. *Annales de pédiatrie*, 24 octobre 1960, **36**, nos 49/8, 2648/475, 2657/485.
- BERNHEIM M., BIANCO E., MOURIQUAND Cl., LOAEC Y., JARLOT B. — Formes hémorragiques à évolution foudroyante du Kala-Azar infantile. Guérison par splénectomie. *Pédiatrie*, **12**, pp. 729-735, 1957.
- BMACKBURN C.R.B. — Les indications de la splénectomie. Discussion sur quelques mécanismes intéressés dans les affections de la rate. *Med. J. Australia*, 28 octobre 1950, **37**, n° 18, 641-644.
- BONVALLET J. — Les indications de la splénectomie. *Sem. Hôp. Paris*, 10 septembre 1949, **25**, n° 67, 2779-2785.
- BOTTINO E. — Indications et notes de technique de la splénectomie. *Polí-clínico*, av. 1961, **68**, n° 2, 67-79.
- BOURGEON R., CATALANO H., et PANTIN J.-P. — Echinococcose splénique. *Journ. de Chirurgie*, **80**, n° 5, décembre 1960, pp. 608-632.
- BOUSSER J. et BOUILLER J. — Le traitement des pancytopenies idiopathiques sans splénomégalie. *Le Sang*, 1958, **29**, n° 2, 150-157.
- BOUSSER J., LECONTE DES FLORIS R., CHRISTOL D. — Les anémies hémolytiques à autoanticorps symptomatiques de lymphomes malins. *Sem. Hôp. Paris*, 14-20 septembre 1961, **37**, nos 52-53, 2537-2542.
- BOUSSER J. et ROY J.-L. — Les indications de la splénectomie. *Gaz. Méd. France*, 10 avril 1959, **66**, 591-594.
- BROCK P., MOLLARET et SAKKA-AMINI Kh. (Paris). — Sarcome de la rate. *Mém. Ac. Chir.*, **81**, n° 29, 10-11-1955, pp. 865-870.
- CALOV W.-L. — Les indications de la splénectomie. *Med. J. Australia*, 28 octobre 1950, **37**, n° 18, 644-648.
- CAMPO CHRISTO M. — Splénectomies partielles réglées. A propos de trois cas opérés. *Presse Médicale*, 12 mars 1960, **68**, n° 13, 485-486.
- CARAYON A., NAVARANNE P., CONSTANTIN B., BLANC J.-F. — L'hyperthermie après splénectomie n'est-elle plus qu'une simple question de prévention ? *Association des Anesthésiologistes français*, Montpellier, 1961, 18 novembre.
- CARRO J.-P. — Actualités thérapeutiques. Indications de la splénectomie. *Rev. clin. Espan.*, 15 avril 1950, **37**, n° 1, 46-56.

- CARTER B.-N. — L'abord thoraco-abdominal combiné, avec remarques particulières sur son emploi dans la splénectomie. *Surg. Gyn. Obst.*, juin 1947, **84**, n° 6, 1019-1028.
- CHAPTAL J., HARAU H., JEAN R., CAMPO M. — Anémie hémolytique et hypersplénisme au décours du traitement d'un Kala-Azar par l'antimoniate N méthyl glucamine. Guérison par splénectomie. *Soc. méd. Montpellier*, 8 juillet 1955.
- CHEVALLIER. — Manuel d'hématologie, fasc. 5, les hémopathies chroniques, in *Les monographies médicales et scientifiques*, **4**, n° 22, juin 1952.
- CHEVALLIER P. — Réflexions préliminaires sur la physiologie et la pathologie splénique. *Sem. Hôp. Paris*, 2-6 septembre 1954, **30**, n° 54-55, 3111-3116.
- CHRISTO M.-C. — Les splénectomies partielles économiques. *Hôpital*, octobre 1959, **56**, n° 4, 645-650.
- CHRISTO M.-C. — Splénectomies partielles réglées. Note préliminaire sur les trois premiers cas opérés. *Prensa méd. Argent*, 28 août 1959, **46**, n° 35, 2189-2192.
- COLE W. et coll. — Indications et résultats de la splénectomie. *Ann. Surg.*, mai 1949, **129**, n° 5, 702-723.
- COLLER, BLAIN et ANDREWS. — *Indications et résultats de la splénectomie*. Cl. Thomas. Edit. Springfield, 1950.
- COLOMBO O. et ROSSI. — Indications et résultats de la splénectomie. Considérations cliniques sur 51 cas. *Minerva chir.*, 30 novembre 1957, n° 22, 1446-1461.
- COMITI J. et VIDAL-NAQUET A. — Les indications de la splénectomie en dehors des traumatismes. *Sem. méd. (Suppl. Sem. méd. hôp. Paris)*, 20 octobre 1960, **36**, n° 39, 984-986.
- COSTANTINI. — *Rev. chir.*, 1937, p. 731.
- CROIZAT P. — Les ictères hémolytiques acquis. *Revue lyonnaise de médecine*, n° 273, mai 1957, pp. 451-458.
- CROIZAT P., CLAVEL Ch., GUICHARD A. — Anémie hémolytique gravissime. Bon résultat de la splénectomie, guérison clinique durable par l'A.C.T.H. et la cortisone. *Lyon médical*, n° 31, 1^{er} août 1954, 97-104.
- CROIZAT P., PONTJUS J. — Le pronostic de la maladie de Hodgkin. *Presse méd.*, 1958, **66**, n° 50, p. 1135.
- CURTIS G.-M. et MOVITZ D. — Signification chirurgicale de la rate accessoire. *Ann. Surg.*, février 1946, **123**, n° 2, 276-298.
- DACIE J.-V. — *Practical haematology*, London, 1956. J. et A. Churchill, éditeurs.
- DAUSSET J., MALINVAUD G. — Les anémies hémolytiques acquises avec autoanticorps. Evolution, pronostic et traitement d'après l'étude de 54 cas. *Sem. Hôp. Paris*, 2-6 septembre 1954, **30**, n°s 54-55, 3128-3135.
- DAVANZO G.-I. — Indications et contre-indications de la splénectomie dans les splénomégalias primitives. *Minerva méd.*, 22 septembre 1951, **42**, n° 62, 379-384.

- DEBRAY J. — Les indications de la splénectomie dans les maladies du sang. *Sem. Hôp. Paris*, 2 décembre 1955, **31**, n° 71, 3812-3813.
- DE SMET M.-P. — Les indications et les résultats éloignés de la splénectomie en Afrique Centrale. *Acta chir. belg.*, novembre 1961, **60**, n° 8, 774-796.
- DEMIRLEAU. — *Mémoire Acad. chir.*, juin 1948, **14**, n° 23, p. 546.
- DESTAING F. — Les hyperplaquetoses après splénectomie. *Algérie médicale*, **65**, n° 6, juin 1961, 438-458.
- DE WEESE M.-S. et COLLIER F.-A. — La splénectomie pour troubles hémato-logique. *Internat. Surg. Dig.*, septembre 1959, **68**, n° 3, 173-178.
- DIAMOND L.-K., ALLEN D.-M. — « Anémie hypoplastique congénitale de Diamond et de Blackfan. A propos d'une étude de 25 années ». *American journal of diseases of children*, septembre 1961, **102**, n° 3, 403-427.
- DREYFUS B. — A propos de 81 observations de pancytopénies chroniques idiopathiques, sans splénomégalie. *Revue d'hématologie*, janvier-mars 1959, **14**, n° 1, 62-70.
- DVEKETT J.-W. — Splenectomy in treatment of secondary hypersplenism. *Ann. Surg.*, **157**, n° 5, mai 1963, 737-746.
- EKSTROM T. et ERIKSSON F. — Technique de la splénectomie. *Acta chir. Scand.*, août 1962, **124**, n° 2, 119-126.
- Encyclopédie médico-chirurgicale*, 13001, C 10.
- ESCOLA PICO J. — Les indications médicales de la splénectomies. *Semana méd.*, 9 avril, 1959, **66**, n° 3413, 453-473.
- FAVRE-GILLY J., MOREL P., NOEL G., LANTERNIER J. — Les formes hémor-ragiques du Kala-Azar. *Le Sang*, **6**, pp. 455-467, 1951.
- FERRIS D.-O., HARGRAVES M.-M. et MENGES Ch.-G.-H. — La splénectomie pour splénomégalie. *Surg. clin. North Amer.*, août 1957, 1119-1182.
- FIOLLE, DELMAS et COMITI. — *Journ. de chir.*, mars 1949, **45**, n° 3, p. 97.
- FINOCHIETTO R. — Splénectomie abdominale. *Prensa méd. Argent.*, 24 octobre 1958, **45**, n° 43, 3434-3439.
- FINOCHIETTO R. — Splénectomies partielles. *Prensa méd. Argent.*, 21 octobre 1960, **47**, n° 43, 2861-2862.
- FRANCESCHINI P. — Indications techniques de la splénectomie. *Minerva chir.*, 15 mars 1949, **4**, n° 6, 172-174.
- GELIN G. — *La rate et ses maladies*, 1954. Masson, éditeur.
- GERLINI F., VIGNETTI P. et RINALDI A. — Splénectomie et ses suites à distance chez les malades atteints d'ictère hémolytique constitutionnel. *Archivio di Pediatria et Puericultura*, **19**, fasc. 1, pp. 62-84.
- GIRAUD G., CAZAL P., LATOUR H. — Les résultats de la splénectomie d'indication médicale. *Sem. Hôp. Paris*, 6 décembre 1950, **26**, n° 90, 4643-48.
- GOUMAIN A.-J.-M. et CURET J.-P. — A propos d'un cas de splénectomie faite par incision de Pfannenstiël. *J. méd. de Bordeaux*, décembre 1962, **139**, n° 12, 1688-1690.

- GAYRAUD R. — *Indications de la splénectomie dans les formes hémorragiques du Kala-Azar*. Thèse de Lyon, 1957.
- GRÉGOIRE R. et SANTY P. — Traitement chirurgical des maladies du sang. *Rapport au XLI^e Congrès français de chirurgie*, Paris, 1932.
- GUTGEMANN, KRACHER G. et HOMMELSHEIM A. — Indications de la splénectomie. *Deutsche med. Wschr.*, 31 juillet 1953, **78**, n° 31-32, 1059-1061.
- HARTENBACH W. — L'importance de la splénectomie dans les affections malignes. *Langenbecks arch. Klin. Chir.*, 1960, **295** (congrès), 351-355.
- HEATON L.-D., CROSBY W.-H. et COHEN A. — Splénectomie dans le traitement d'hypoplasie de la moelle osseuse. (Rapport de 12 cas.) *Ann. Surg.*, octobre 1957, **146**, n° 4, 637-660.
- HEILMEYER L. — Les indications hématologiques de la splénectomie et leur arrière-plan pathogénique. *Münch. med. Wschr.*, 15 janvier 1960, n° 3, 117-123.
- HEILMEYER L. — Les indications hématologiques de la splénectomie et leur arrière-plan pathogénique. *Münch. med. Wschr.*, 22 janvier 1960, n° 4, 193-196.
- HOLLARD D., REVOL L., MOREL P., CROIZAT P. — Les dyslipopéidoses d'évolution lente. *Lyon Médical*, 13 août 1961, n° 33, 217-234.
- HUARD et MONTAGNIÉ. *Journ. chir.*, mai 1933, **41**, n° 15, p. 698.
- HUGONOT R., DELONS S., FULGRAND G., BERBICH A. — Les étapes du diagnostic des splénomégalias tuberculeuses chroniques. *Sem. Hôp. Paris*, août 1962, **38**, n° 42 à 45, 2391-2398.
- JUSTIN-BESANÇON L., KLOTZ H.-P., DEBRAY J., CHRÉTIEN H. — Aspects hématologiques de la tuberculose de la rate. *Sem. Hôp. Paris*, 20 décembre 1953, **29**, n° 77, 4045-4048.
- KNEPPER P.-A., MAC DANIEL J.-R., RIDDELL R.-V., CARPENTIER G.-T. — Traitement chirurgical des maladies de la rate. *Surgery, gynecology and obstetric*, **103**, n° 6, décembre 1956, pp. 769-774.
- KRAUSS H., HEILMEYER L. et WEINREICH J. — Indications de la splénectomie dans les différentes maladies du sang. Ses résultats. *Deutsche med. Wschr.*, 3 avril 1959, **84**, n° 14, pp. 639-643.
- LARRIERE J. — Problèmes posés par l'anesthésie et la réanimation dans les splénectomies. *Cahiers Anesthésie*, décembre 1960, **8**, n° 3, 221-244.
- LARRIERE J., MESHAKA G., CAEN J., BERNARD J. — Traitement du purpura thrombopénique idiopathique. *Sem. Hôp. Paris*, **40**, 404-411, 1964.
- LECÈNE et DENIKER. — *Journ. chir.*, 1924, **23**, p. 225.
- LÉGER. — *Splénoportographie*. Masson, éditeur, Paris, 1955.
- LÉGER L. et SOURDILLE J. — Abord de la rate par voie combinée abdomino-thoracique. Splénectomie, anastomose spléno-rénale. *J. chir.*, février 1951, **67**, n° 2, 143-151.
- LEJEUNE E. — *Les syndromes hémolytiques aigus*. Thèse Lyon, 1953-1954, n° 143.

- LILL H. — Indications et résultats de la splénectomie et des interventions équivalentes. *Wien med. Wschr.*, 15 mars 1952, **102**, n° 11, pp. 201-204.
- LOWDON A.-G.-R. — La chirurgie de la rate. *Ann. Roy. coll. Surg. England*, juin 1955, **16**, n° 6, 400-411.
- LOWDON A.-G.-R., WALKER J.-F., WALKER W. — La splénectomie pré-dispose-t-elle aux infections graves? *The Lancet*, 10 mars 1962, 499-504.
- MAC CURDY P.-R. et RATH Ch.-F. — Splénectomie dans l'anémie hémolytique. Indications basées sur les modifications du volume splénique après injection d'hématies marquées au Cr51. *The New England Journ. of Med.*, **259**, n° 10, 4 septembre 1958, pp. 459-463.
- MAINGOT. — *S.G.O.*, janvier 1934, **58**, n° 1, p. 62.
- MAINGOT R. — La splénectomie : indications, technique. *The Lancet*, 29 mars 1952, **262**, n° 6709, pp. 625-629.
- MIALARET J. — Quelques problèmes posés par la chirurgie de la rate. *Maroc méd.*, septembre 1960, **39**, n° 424, 905-916.
- MIALARET J., CAHEN J., LARRIEU M.-J., JULLIEN M. — A propos du traitement chirurgical des purpuras thrombopéniques. *Mémoires de l'Académie de chirurgie*, **88**, n° 17, 23 mai 1962, pp. 505-517. Le même article est repris dans : *Annales de chirurgie*, **16**, n° 19-20, septembre 1962, pp. 1331-1346.
- MALLARMÉ J., DEBRAY J. — L'hypersplénisme. *C. R. au XXIX^e congrès français de médecine*, Paris, 1953. Masson, éditeur, 1953.
- MARCHAL G. — Les splénomégalias et leur traitement. *Sem. Hôp. Paris*, 26 juin 1949, **47**, 2017-2025.
- MARCHAL G. — La splénectomie prédispose-t-elle aux infections graves ? *Presse Méd.*, 22 septembre 1962, **70**, n° 39, p. 1834.
- MARFISI A. (Bologne). — Résultats éloignés et immédiats de 86 splénectomies pour affections variées. *Ann. Italiani. Ch'.*, **33**, fasc. X, pp. 900-910.
- MOESCHILIM (SOLOTHURN.) — Indications des splénectomies. *Bulletin de l'Académie suisse des Sciences méd.*, **12**, fasc. 3-4, octobre 1956, pp. 226-241.
- MONNET P. — Influence favorisant les infections de la splénectomie dans l'enfance. *Journal de médecine de Lyon*, 5 juin 1960, année 41, n° 968, 727-739.
- MOZZICONACCI P., BESSIS M., MALASSENET R. — Anémie hémolytique congénitale avec inclusions intraérythrocytaires et urines noires. *Annales de Pédiatrie*, juin-juillet 1962, 1845/349-1850/354.
- NORCROSS J.-W. — Indications de la splénectomie. *Surg. clin. North Amer.*, juin 1958, 831-845.
- OLMER J. — Les indications médicales de la splénectomie. *Maroc méd.*, octobre 1961, **40**, n° 437, 1041-1044.
- OLMER J. — Les indications médicales de la splénectomie. *Gaz. hôp.*, juin 1962, **134**, numéro spécial, 751-755.

- OLMER et CARCASSONNE. — La splénectomie dans les pancytopenies idiopathiques avec anémie prédominante sans splénomégalie clinique. *Presse Méd.*, 7 mai 1960, **68**, n° 23, 857-860.
- OLMER J., MONGIN M., CASANOVA P., MURATORE R. et CARCASSONNE Y. — Indications médicales de la splénectomie, *IV^e congrès international de Médecine interne*, Barcelone, 1958, pp. 169-212.
- OLMER J., MURATORE R. — A propos de 8 observations de sarcome de la rate. *Le Sang*, 1960, n° 1, 29-48.
- OLMER J., MURATORE R., CARCASSONNE Y. — Place de la splénectomie dans le traitement des anémies. *Sem. Hôp. Paris*, 2 juin 1954, **30**, n° 36, 2263-2270.
- OLMER J., GASCARD E., MURATORE R. — Quelques aspects de la tuberculose splénique. *Sem. Hôp. Paris*, 2 juin 1954, **30**, n° 36, 2281-2286.
- OKINCZIC et AUROUSSEAU. — *Technique opératoire*. Doin, éditeur, Paris, 1933.
- OREBAUGH. — Indications for splenectomy. *Surg.*, **37**, n° 5, pp. 858-872, mai 1955.
- OUGIER J., CAHEN-CASTEL A., SCHLINGER F. — Purpura thrombopénique sévère après mononucléose infectieuse : échec de la corticothérapie nécessitant une splénectomie. *Sem. Hôp. Paris*, 18 novembre 1959, année **35**, n° 53, 3115-3117.
- PATEL. — *Chirurgie de la rate*. Masson, 1955, 388 pp.
- PATEL et MARTIN Cl. — *Lyon chir.*, janvier 1954, **49**, n° 1, p. 81.
- PAYET M. — Evolution des idées sur les indications de la splénectomie en milieu tropical. *Revue du Praticien*, 21 décembre 1961, **11**, n° 33, 3421-3425.
- PIQUET P. et ECOIFFIER J. — Maladie hémolytique et malformations veineuses congénitales. *Presse Méd.*, 1959, **67**, p. 381.
- POINSO R., HAWTHORN E., BONDIL J.-N., MARRIQ P. — Le devenir des splénomégalies neutropéniques opérées. *Sem. Hôp. Paris*, 4 octobre 1958, année **34**, n° 46, 2284-2290.
- PRESSON-HOLLARD M. — *Les indications médicales de la splénectomie*. Thèse Paris, 1960.
- PSACHAROPULO G. et FOGLIATI A.-E. — Sur 47 cas de splénectomie (contribution clinique). *Marseille chir.*, 1952, **4**, nos 4 et 5, pp. 213-221.
- REIMER E.-E. — Traitement des anémies hémolytiques acquises. *Wien. klinische Wochens.*, **66**, n° 49, 10 décembre 1954, 931-933.
- REVOL L. et MOREL P. — Etude des mégacaryocytes et des plaquettes dans divers syndromes hémorragiques. Influence de la splénectomie et déductions concernant les indications de cette opération. *Le Sang*, 1949, **20**, n° 1, pp. 884-897.
- REVOL L., FAVRE-GILLY J., LEJEUNE E. — Introduction à l'étude des anémies hémolytiques. *Journal de médecine de Lyon*, 5 juillet 1950.

- REVOL L., BOTHIER F. — A propos de 3 cas certains et de 2 cas probables d'érythroblastopénie de Blackfan-Diamond ; quelques considérations thérapeutiques. *Nouv. Rev. Franç. hématologie*, septembre-octobre 1962, 2, n° 5, 770-773.
- SALMON M.-M. — La splénectomie d'indication médicale. Technique, résultats, indications, quelques réflexions. *Marseille chirurgical*, 1952, 4, n°s 4 et 5, pp. 437-456.
- SANDERS G.-B. et KINNAIRS D.-W. — La splénectomie, indications et contre-indications anciennes et nouvelles. *Southern med. Jour.*, juillet 1956, 49, 742. In *Internat. Surg. Dig.*, octobre 1956, 62, n° 4, 239-242.
- SCHWEGMAN C.-W. et MILLER L.-D. — Splénectomie. Réduction de la mortalité et de la morbidité. *Surg. clin. North Amer.*, décembre 1962, 42, n° 6, pp. 1509-1519.
- SEDGWICK C.-E. et HUME A.-H. — La splénectomie élective : analyse de 220 opérations. *Ann. Surg.*, février 1960, 151, n° 2, 163-168.
- SCHWARTZ et QUENU J. — *Paris Méd.*, 21 février 1920, 10, n° 8, p. 149.
- SLOANE G.-L., AVERBOOK B.-D. et KAPLAN M.-R. — Splénectomie dans les affections hématologiques. *Am. J. Surg.*, juillet 1962, 104, n° 1, pp. 94-103.
- SMITH Ch., ERLANDSON M.-E., STERN G. — La splénectomie prédispose-t-elle aux infections graves ? *The New England Journal of medicin*, 12 avril 1962, n° 366, pp. 737-742.
- STREICHER H.-J. — Indications et résultats de la splénectomie dans le cas de splénomégalias. *Langenbecks Arch. Klin. chir.*, 1957, 283, n° 6, 671-682.
- STREICHER Joachim Hans. — *Chirurgie de la rate*. Springer, éditeur, Berlin, 1961.
- STROPENI L., BINDA B. — Indications et résultats de la splénectomie à la clinique chirurgicale de Gênes, *Marseille chir.*, 1952, 4, n°s 4 et 5, pp. 235-238.
- SUIRE et SERGENT. — *Journ. de Chir.*, juillet 1937, 2, n° 1, p. 44.
- TAINE R. — *Les purpuras thrombocytopéniques*. Thèse Lyon, 1960.
- TAPIE J. — Les indications actuelles de la splénectomie. *Monde méd.*, novembre-décembre 1962, 72, n° 1021, 577-593.
- TAPIE J., MOUNIER J., FERRET. — Les indications de la splénectomie dans les formes splénomégalias de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. *Presse Méd.*, 22 avril 1949, 67, n° 20, 805-808.
- TAPIE J. et coll. — Pancytopenie splénique primitive. Action spectaculaire de la splénectomie. *Presse Méd.*, 13 septembre 1958, 66, pp. 1389-1392.
- THORBJARNARSON B. et GLENN F. — Chirurgie actuelle du pancréas et de la rate. *New York state J. med.*, 15 décembre 1959, 59, n° 24, 4577-4588.
- TRUCHOT R. — *La thrombopénie au cours des cirrhoses alcooliques*. Thèse Lyon, 1962.

- TZANCK A., ALBAHARI C., HUBAULT A., LEGUAY A. — Neutropénie splénique primitive et hypersplénisme. *Sem. Hôp. Paris*, 14 août 1950, **26**, n° 60, 2889-2896.
- VAN BUREN G. et CURTIS G.-M. — Les principales indications de la splénectomie durant l'enfance. *Arch. Surg.*, février 1948, **56**, n° 2, 125-131.
- VIVA V.-J. — Indications de la splénectomie. *Revue espan. clin.*, 15 avril 1954, **53**, n° 1, 1-24.
- WAITZ R., MAYER S., MAYER G. et BIGEL P. — Les indications des splénectomies chez l'adulte. *Maroc méd.*, mai 1962, **41**, n° 444, 483-488.
- WARD J.-N. et Mc QU Aid. — Anévrysmes spléniques. *The British journal of Surgery*, mai 1961, n° 212, pp. 646-649.
- WELCH C.-S., PROPP S., SCHARFMAN W.-B. et STOLLER R.-A. — Indications de la splénectomie. *New York state, J. med.*, 15 juillet 1957, **57**, n° 14, pp. 2355-2360.
- WILSON S. — Indications et contre-indications de la splénectomie dans les affections hématologiques. *Intern. Surg. Digest.*, octobre 1948, **46**, n° 4, 243-245.
- WITELAW D.-M. (Vancouver). — La splénectomie dans les leucémies et lymphomes. *Canada Association Medical journal*, **76**, n° 1, janvier 1957, pp. 15-22.
- YGER M. — *Des splénectomies réalisées selon la technique de Bernou*. Thèse de Paris, 1^{er} décembre 1948, n° 865.
- ZWICKER M. — Splénectomie dans le cas d'inhibition splénopathique de la moelle. *Brüns'Beitr. klin. Chir.*, 1960, **201**, n° 2, 132-146.
- ZWICKER M. — La splénectomie dans les affections hémolytiques et splénopathiques. *Langenbecks Arch. klin. Chir.*, 1960, **295** (congrès), 332-344.

TABLE DES MATIÈRES

ANATOMIE	15
TECHNIQUE DE LA SPLÉNECTOMIE	19
I. — Généralités	19
II. — La splénectomie pour petites rates libres.....	20
III. — La splénectomie pour très grosses rates, mais sans périsplénite	24
IV. — L'ablation des grosses rates adhérentes	25
LES SUITES OPÉRATOIRES	29
I. — Suites simples	29
II. — Suites compliquées	29
III. — Suites lointaines	36
ETUDE DES OBSERVATIONS.....	39
ANÉMIE HÉMOLYTIQUE DE MINKOWSKI-CHAUFFARD	41
I. — Eléments du diagnostic.....	41
II. — Indications opératoires	46
III. — Intervention	50
IV. — Les suites opératoires immédiates	52
V. — Les résultats.....	53
VARIÉTÉS PLUS RARES D'ANÉMIES HÉMOLYTIQUES CONGÉNITALES	55
LES HÉMOGLOBINOPATHIES ET LA THALASSÉMIE	57
I. — La drépanocytose	57
II. — La thalassémie	57
LES ICTÈRES HÉMOLYTIQUES ACQUIS	61
I. — Eléments du diagnostic	61
II. — Valeur de la splénectomie.....	63
III. — Indications opératoires	64
IV. — Les résultats.....	66
OBSERVATIONS	68

LES PURPURAS THROMBOPÉNIQUES	79
I. — Les thrombopénies idiopathiques.....	79
II. — Les thrombopénies avec thrombopathie associée	94
III. — Les thrombopénies au cours d'autres maladies	95
IV. — L'hypersplénisme des maladies de Banti et des hyperten- sions portales	98
OBSERVATIONS	99
LES PANCYTOPÉNIES CHRONIQUES IDIOPATHIQUES ET LES ÉTATS APPA- RENTS	107
I. — Les pancytopénies chroniques de l'adulte	107
II. — Les pancytopénies chroniques de l'enfant	114
III. — Etats apparentés aux pancytopénies chroniques	119
IV. — Conclusion générale sur le chapitre des pancytopénies ..	124
HÉMOPATHIES MALIGNES, SARCOMES, MYÉLOSES ALEUCÉMIQUES MÉGA- CARYOCYTAIRES.....	127
I. — Les hémopathies malignes.....	127
II. — Sarcome de la rate	130
III. — Myéloses aleucémiques mégacaryocytaires	131
LES SPLÉNECTOMIES AU COURS D'AUTRES AFFECTIONS GÉNÉRALES ...	139
I. — Les dyslipoidoses	139
II. — La tuberculose splénique	140
III. — La maladie de Besnier-Bœck-Schaumann	140
IV. — Autres indications	141
ANGIOMES ET KYSTES SPLÉNIQUES	145
CONCLUSIONS	151
BIBLIOGRAPHIE	155

Imprimerie EMMANUEL VITTE
177, avenue Félix-Faure, LYON
— 10 503 —
